Aus der Abteilung Entwicklungsstörungen im Kindesalter
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Ätiologische und klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild der angeborenen spastischen Tetraparese

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Ursula Hege
aus Schwäbisch Hall

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543512_0009

Aus der Abteilung Entwicklungsstörungen im Kindesalter
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Ätiologische und klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild der angeborenen spastischen Tetraparese

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Ursula Hege
aus Schwäbisch Hall

1980

Dekan:	Professor Dr. G. Rassner
1. Berichterstatter:	Professor Dr. R. Michaelis
2. Berichterstatter:	Professor Dr. R. Lempp

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

REFO-DRUCK HANS VOGLER TÜBINGEN

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	Einleitung	3
2.	Darstellung der derzeitigen Kenntnisse zum Krankheitsbild der spastischen Tetraparese	5
2.1.	Abgrenzung der spastischen Syndrome der Zerebralparese	5
2.2.	Klinisches Bild	7
2.3.	Ätiologie und Pathogenese	12
3.	Problemstellung	21
4.	Darstellung des methodischen Vorgehens	24
5.	Untersuchungsergebnisse	28
5.1.	Population	28
5.2.	Frühgeborene - Reifgeborene	29
5.3.	Schwangerschaftsdauer	34
5.4.	Geburtsgewicht	36
5.5.	Körperliche Behinderung	38
5.6.	Geistige Entwicklung	39
5.7.	Korrelation von geistiger und körperlicher Behinderung	44
5.8.	Anfallsleiden	44
5.9.	Hypotrophe und hypertrophe Neugeborene	45
5.10.	Mikrozephalie	46
5.11.	Kombination von Anfallsleiden, Mikrozephalie und Hypotrophie	50
5.12.	Strabismus	56
5.13.	Anamnese nach der Liste der reduzierten Optimalität	56
6.	Diskussion	68
6.1.	Zusammenfassung der Ergebnisse	68

		Seite
6.2.	Einteilung der verschiedenen Bilder der spastischen Tetraparese	70
6.3.	Vergleich der Ergebnisse mit der Literatur	74
6.4.	Ätiologie und Krankheitsbild der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese	77
7.	Zusammenfassung	83
8.	Anhang	85
9.	Literatur	90

1. EINLEITUNG

Die Syndrome der spastischen Tetraparese werden allgemein den infantilen Zerebralparesen zugerechnet.
LITTLE (1843, 1862) veröffentlichte als erster größere Untersuchungen von Kindern mit Zerebralparesen, wobei er auf die mögliche Entstehung durch eine perinatale Schädigung hinwies.

FREUD (1897) bezeichnete die "Infantile Cerebrallähmung" als ein "nur klinisch fundiertes Krankheitsbild", das sich weder mit einer pathologisch-anatomischen noch mit einer ätiologischen Einheit decke.

Auch heute noch erfolgt die Einteilung einer Reihe von zerebralen Funktionsstörungen unter den Begriff "Infantile Zerebralparesen" vorwiegend nach klinischen Gesichtspunkten (BAX 1964, HAGBERG 1973).

BAX (1964) definiert die Zerebralparese als eine Bewegungs- und Haltungsstörung, die durch einen Defekt oder eine Läsion am unreifen Zentralnervensystem verursacht ist.

MATTHES (1973) nennt folgende klinische Gemeinsamkeiten:
- zerebral bedingte Motilitäts- und Haltungsstörungen, also auch nicht paretische Funktionsstörungen wie Dyskinesien und Koordinationsstörungen
- Unreife des Zentralnervensystems beim Eintritt der kausalen zerebralen Läsion
- Fehlende Progredienz der zugrundeliegenden zerebralen Läsion
- Kombination mit weiteren Symptomen frühkindlicher Zerebralschäden wie sensible und sensorische Störungen, trophische Veränderungen, Epilepsien, psychopathologische Störungen.

Nach Art der Funktionsstörung unterscheiden die meisten Autoren (wie BALF und INGRAM 1956, MATTHES 1973, HAGBERG 1973) zwischen hypertonen (spastischen), ataktischen und dyskinetischen Formen; von allen Autoren werden auch Mischformen beschrieben.

Für eine Einteilung nach der Lokalisation der Behinderung gibt es jedoch keine eindeutigen Definitionen. So versteht GRIFFITHS (1967) unter einer spastischen Diplegie eine Paraplegie (Betroffensein der Beine), während andere (EVANS 1948, ASHER und SCHONELL 1950, INGRAM 1964, HAGBERG 1973) darunter para-, tri- und tetraplegische Formen zusammenfassen.

Die letzteren Autoren sind der Ansicht, daß diese Formen eher Unterschiede im Ausmaß und in der Schwere der Behinderung aufweisen, jedoch zum gleichen Krankheitsbild gehören, während GRIFFITHS (1967) die Hypothese aufstellt, daß Diplegie und Tetraplegie auch ätiologisch zwei verschiedene Krankheitsbilder darstellen.

In der vorgelegten Arbeit soll nun der Versuch gemacht werden, das Krankheitsbild der spastischen Tetraparese näher zu untersuchen, präzisere Informationen zur Entstehung und zum klinischen Bild der Untergruppen der spastischen Tetraparese zu erhalten.

2. DERZEITIGE KENNTNISSE ZUM KRANKHEITSBILD DER SPASTISCHEN TETRAPARESE

2.1 Abgrenzung der spastischen Syndrome der Zerebralparese

INGRAM (1964) unterteilt die spastischen Syndrome in Hemiplegien, bilaterale Hemiplegien und Diplegien:

- Hemiplegien: einseitige Bewegungs- und Haltungsstörung, meist ist der Arm stärker betroffen.
- bilaterale Hemiplegien: alle vier Extremitäten sind betroffen, die Störung ist jedoch an den oberen Extremitäten stärker ausgeprägt als an den unteren.
  Die Patienten sind hochgradig invalidisiert und meistens mehrfach geschädigt.
- Diplegien: mehr oder weniger symmetrische Bewegungsstörung aller Extremitäten, die je nach Betonung als Paraplegien, Triplegien oder Tetraplegien bezeichnet werden.

HAGBERG (1973) nimmt im wesentlichen dieselbe Einteilung vor: Er unterscheidet Hemiplegien, Diplegien und Tetraplegien, wobei letztere den von Ingram beschriebenen bilateralen Hemiplegien entsprechen. Zu den Diplegien rechnet Hagberg mehr oder weniger symmetrische Bewegungsstörungen, die entweder vor allem an den Beinen ausgeprägt sein oder die Beine mehr betreffen können als die Arme. Er bezieht dabei auch Fälle ein, die am ganzen Körper hochgradig behindert sind, wobei jedoch die Arme immer etwas weniger als die Beine betroffen sein müssen.

Nach MATTHES (1973) sind bei spastischen Diplegien entweder Beine und Arme gleichmäßig, oder die Beine stärker beteiligt als die Arme.

Reine spastische Paraplegien ohne Beteiligung der Hände sind nach HAGBERG (1973) sehr selten, MATTHES (1973) vermutet, daß es sich dabei um Abortivformen spastischer Diplegien handelt, bei denen die Beteiligung der oberen Extremitäten lediglich an einer feinen Störung der Fingerkoordination und der Diadochokinese zu erkennen ist.

Bei der spastischen Triplegie sind beide Beine und ein Arm von der Störung betroffen. Auch hier handelt es sich nach MATTHES (1973) um primäre Diplegien, bei denen sich im späteren Kindesalter der dominante Arm so sehr bessert, daß eine Triplegie resultiert.

Dementsprechend beruht die Unterteilung der Diplegien in Para-, Tri und Tetraplegien, die INGRAM (1964) vorschlägt, auf der funktionellen Behinderung - neurologisch sind an allen Extremitäten Auffälligkeiten wie eine Störung der Feinkoordination erkennbar.

INGRAM (1964) stellt fest, daß die Schwere der Behinderung der einzelnen Extremität mit der Zahl der betroffenen Glieder zunimmt. In seinen Untersuchungen findet Ingram annäherungsweise die gleiche Zahl von Patienten mit Para-, Tri- und Tetraparesen. Ähnliche Verhältnisse finden sich nach Ingram in den meisten neueren Untersuchungen. FREUD (1897) hat von 69 Fällen mit Diplegien 30 paraplegische und 39 tri- bzw. tetraplegische Fälle beschrieben. HAGBERG (1975) stellt in den letzten Jahren eine Abnahme der paraplegischen Fälle fest.

PAINE/OPPÉ (1970) weisen darauf hin, daß die Terminologie der "-plegie" verwirrend sei, da sie eigentlich einer plötzlich beginnenden, vollständigen Lähmung vorbehalten sein sollte. Sie schlagen vor, von -"paresen" zu sprechen, um der Tatsache, daß oft nur eine teilweise Schwäche vorliegt, gerecht zu werden.

Bei der Darstellung der Ergebnisse verschiedener Autoren zum Krankheitsbild der spastischen Tetraparese wird, um eine Vergleichbarkeit der Arbeiten zu ermöglichen, folgende Terminologie verwendet:

- spastische Tetraparese: an allen vier Extremitäten läßt sich eine Behinderung nachweisen, wenn auch in unterschiedlichem Schweregrad.
- Beinbetonte Tetraparese bzw. Paraparese: die Behinderung ist stärker bzw. vorwiegend an den Beinen ausgeprägt.
- Nichtbetonte Tetraparese: an den einzelnen Extremitäten lassen sich kaum Unterschiede bezüglich des Grades der Behinderung feststellen.

2.2 Klinisches Bild

INGRAM (1964) und MATTHES (1973) beschreiben drei nicht scharf gegeneinander abgrenzbare Phasen, in denen sich das Bild der spastischen Parese entwickelt.

- hypotone Phase (6 Wochen - 15 Monate)
  In den ersten Lebenswochen zeigen die Kinder wenig Abnormität. In der Regel fällt lediglich ein Mangel an Spontanaktivität auf. Der auffallendste neurologische Befund ist eine allgemeine Muskelhypotonie, die Eigenreflexe sind jedoch lebhaft bis gesteigert.
- dystone Phase (Beginn wenige Monate nach der Geburt, aber auch erst im 2. Lebensjahr möglich)
  Bewegungsarmut und Muskelhypotonie sind weiter festzustellen; bei abruptem Lagewechsel, vor allem in die Senkrechtstellung, kommt es jedoch zu einer plötzlichen, oft nur wenige Sekunden anhaltenden Versteifung der Arme und Beine in der Streckhaltung (in den Beinen stärker ausgeprägt).
  Bei älteren Säuglingen zeigen sich zahlreiche pathologische Reflexabläufe (Persistenz von Primitivreflexen,

symmetrischer und asymmetrischer tonischer Nackenreflex). Die Eigenreflexe sind gesteigert, unerschöpfliche Fußkloni lassen sich gelegentlich auslösen.

- spastisch-rigides Stadium

  Die anfangs nur paroxysmal auftretenden Bewegungs- und Haltungsstörungen der dystonen Phase beherrschen schließlich das klinische Gesamtbild; eine dauernde Muskeltonuserhöhung beginnt.
  In der ersten Phase dieses Stadiums ist eine Rigidität der Antigravitationsmuskeln vorherrschend, bis schließlich nach einigen Wochen das Bild einer Spastik mit dominierenden Flexionshaltungen und Tendenz zu Kontrakturen voll ausgebildet ist.

Die Haltung und Bewegung eines Kindes mit einer spastischen Tetraparese wird durch folgende Auffälligkeiten charakterisiert (nach INGRAM 1964):

Adduktion und Innenrotation im Schultergelenk

Flexion im Ellbogengelenk

Pronation des Unterarms

Schließen der Hand, Adduktion des Daumens

Flexion im Hüft- und Kniegelenk

Innenrotation und Adduktion des Oberschenkels

Plantarflexion

Neurologisch zeigen sich auch bei leichten Formen folgende Merkmale:

Spastische Muskeltonuserhöhung

Gesteigerte Sehnenreflexe

Positives Babinski-Phänomen

Störung der feinmotorischen Koordination

Sensible Störungen sind nach MATTHES (1973) wegen der psychischen Defekte nur selten nachweisbar, aber wahrscheinlich häufig vorhanden.

2.2.1 Geistige Entwicklung

Die intellektuellen Fähigkeiten sind bei körperbehinderten Kindern nur schwer zu beurteilen, da oft die körperliche Behinderung die Möglichkeit einer optimalen geistigen Entwicklung einschränkt. Es gibt auch keine einheitlichen Kriterien, nach denen geistige Fähigkeiten sicher beurteilt und miteinander verglichen werden können. Diese Schwierigkeit spiegelt sich auch in der Literatur wider; man findet unterschiedliche Angaben, jedoch berichten die Autoren einheitlich über eine deutlich unterdurchschnittliche Intelligenz bei Kindern mit spastischer Tetraparese.

Nach NEUHÄUSER (1977) sind mehr als 2/3 der Kinder mit Zerebralparesen unterdurchschnittlich intelligent, VINING (1976) spricht von 50%-70%. KALBE (1978) gibt den mittleren Intelligenzquotienten von Patienten mit Zerebralparesen mit 66 an, ASHER/SCHONELL (1950) mit 67,5. Nach einer Studie von SKATVEDT (1958) an 212 Kindern mit Zerebralparese erwiesen sich 43,9% als normal begabt, 21,7% hatten einen Intelligenzquotienten von 50 bis 85, 34,4% von unter 50.

HAGBERG (1975) fand in einer Untersuchung bei 69% von 186 Kindern mit spastischer Tetraparese einen durchschnittlichen bis an der Grenze liegenden Intelligenzquotienten ($\geq$ 70).

INGRAM (1964) kam in einer Untersuchung an 59 Kindern mit spastischer Tetraparese zu folgenden Ergebnissen:

Tabelle

	n	Intelligenzquotient >70	Intelligenzquotient <70
insgesamt	59	31	28
Paraparesen	24	16	8
Triparesen	15	9	6
Tetraparesen	20	6	14

In einer Studie an 76 Kindern mit spastischer Tetraparese fand CHURCHILL (1958) 36 geistig behinderte Kinder.

GRIFFITHS (1967) stellte bei 78% der Kinder mit Paraparesen, aber nur bei 16% der Kinder mit Tetraparesen einen Intelligenzquotienten von ≥80 fest, während 5% der Kinder mit Paraparesen, aber 68% der Kinder mit Tetraparesen einen Intelligenzquotienten von unter 60 hatten (wobei Griffiths zu den Tetraparesen auch die sogenannten bilateralen Hemiplegien rechnet).

MENKES (1974) und INGRAM (1964) weisen darauf hin, daß der Grad der geistigen Behinderung mit der Schwere der körperlichen Behinderung korreliert.

MENKES (1974) fand zudem bei Kindern mit einer auffälligen Geburtsanamnese einen höheren Intelligenzquotienten als bei Kindern mit unauffälliger Geburts- und Perinatalanamnese.

2.2.2 Anfallsleiden und Mikrozephalie bei Kindern mit spastischer Tetraparese

Bei Patienten mit spastischen Zerebralparesen werden häufig Anfallsleiden beschrieben.
Nach VINING (1976) liegt die durchschnittliche Häufigkeit von Anfallsleiden in der Kindheit bei 6% - 7%, während 35% der Kinder mit Zerebralparesen davon betroffen sind. SKATVEDT (1958) beschreibt bei 44% (insgesamt 223 untersuchte Fälle) der Kinder mit Zerebralparesen ein deutlich pathologisches EEG. In seiner Studie an 300 Kindern mit Zerebralparese fand KALBE (1978) 98 Kinder mit Anfallsleiden. Bei geistig behinderten Kindern mit Zerebralparese stellte NEUHÄUSER (1977) bei 50% ein Anfallsleiden fest, DURKIN (1974) sogar bei 53,25%.

Bei den spastischen Tetraparesen scheint jedoch die Häufigkeit eines Anfallsleidens geringer zu sein: WOODS (1957) beschreibt bei 19%, PERLSTEIN (1955) bei 33% der Paraparesen Anfälle. CHURCHILL (1958) fand bei 18 von 76 Kindern mit spastischer Tetraparese Anfälle - dies entspricht in etwa den Ergebnissen von INGRAM (1964), der bei 21 von 79 Kindern Anfälle beschreibt.

Ein gehäuftes Auftreten von Mikrozephalie beschreibt NEUHÄUSER (1977) für Kinder mit spastischer Zerebralparese und schwerer geistiger Behinderung. Zum gleichen Ergebnis kommt KALBE (1978) in einer Untersuchung an 300 Kindern mit Zerebralparese; Kalbe fand bei den einzelnen Formen der spastischen Paresen keine Unterschiede bezüglich der Häufigkeit einer Mikrozephalie.

2.2.3 Weitere neurologische Befunde

Im Zusammenhang mit dem Bild einer spastischen Tetraparese kommen weitere neurologische Auffälligkeiten vor allem im Bereich der Hirnnerven vor.

Relativ häufig wird ein Strabismus beschrieben. INGRAM (1964) stellte bei 43% der Kinder mit spastischer Tetraparese einen Strabismus fest, der wiederum bei Patienten, die an allen vier Extremitäten behindert waren, häufiger vorkam als bei Fällen mit Tri- oder Paraparesen. Ebenso ließ sich ein Strabismus bei Frühgeborenen häufiger finden als bei Reifgeborenen.

Dies entspricht in etwa den Ergebnissen, die von WOODS (1957) und DOUGLAS (1961) gefunden wurden. Woods beschreibt bei 9 von 26 Paraparesen und 40 von 75 Tetraparesen, Douglas bei 37% der Paraparesen und bei 50% der Tri- bzw. Tetraparesen einen Strabismus.

Andere neurologische Befunde werden in der einschlägigen Literatur seltener erwähnt. INGRAM (1964) fand bei 33

von 79 Kindern Facialisparesen. Befunde wie Optikusatrophien und Gesichtsfeldausfälle sind nach MENKES (1974) relativ selten, INGRAM (1964) beschreibt sie in 3 bzw. 4 von 79 Fällen. VINING (1976) dagegen fand in knapp 25% der Fälle mit Zerebralparesen Gesichtsfeldausfälle.

2.3 Ätiologie und Pathogenese der spastischen Tetraparese

Seit der berühmten Arbeit von LITTLE (1862) "On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child" sind viele Untersuchungen über die mögliche Ätiologie der Zerebralparesen beschrieben worden. Little bezeichnete als ätiologisches Moment der "paraplegischen" und der "allgemeinen Starre" die "abnormen Geburtslagen, schwierige Entbindung in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steißlage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur".

Bis heute konnte noch nicht eindeutig geklärt werden, ob als Ursachen für die spastischen Tetraparesen vor allem pränatale oder perinatale Faktoren verantwortlich sind. Ebenso ist nicht eindeutig festzustellen, ob pränatale Schädigungen die Belastungsfähigkeit so vermindern, daß Komplikationen unter der Geburt entweder vermehrt entstehen oder sich schädigender auswirken, als dies bei einem nicht vorbelasteten Kind der Fall ist.

Die Vermutungen, die in der Literatur zur Ätiologie der spastischen Tetraparese angestellt werden, sind nur bedingt miteinander vergleichbar. Oft wird zwischen den verschiedenen Bildern der Zerebralparesen nicht eindeutig unterschieden oder die einzelnen Formen der spastischen Tetraparese bleiben unberücksichtigt.

In der folgenden Tabelle sind einige dieser Untersuchungen dargestellt:

Autor	Krankheitsbild	Ursache				
		prä-natal	peri-natal	präN.+ perin.	post-natal	unbe-kannt
Matthes (1973)	Zerebralparese	20%	50%	-	20%	10%
Freud (1897)	Tetraparese	7%	50%		7,7%	34%
Ingram (1964)	Tetraparese					
	a) frühgeboren	23%	20%	43%	-	14%
	b) reifgeboren	18%	23%	25%	-	34%
Hagberg (1975)	Tetraparese	25%	50-55%		-	15%

Zu den wichtigsten Zeichen einer pränatalen Schädigung gehören laut HAGBERG (1975) ein entsprechend dem Gestationsalter zu niederes Geburtsgewicht (Small-for-date-Babies), Plazentainsuffizienz, Blutungen während der Schwangerschaft, Toxaemie und Zwillingsschwangerschaften. INGRAM (1964) erwähnt zudem noch schwere Infektionen und Traumen während der Schwangerschaft.

Als mögliche perinatale Ursachen nennt HAGBERG (1975) in erster Linie die Asphyxie, dann ein niederes Geburtsgewicht (entsprechend dem Gestationsalter) und alle größeren Auffälligkeiten kurz vor, während und 7 Tage nach der Geburt. INGRAM (1964) weist besonders auf eine zu schnelle (kürzer als 2 Stunden) und zu lang andauernde (länger als 30 Stunden dauernde) Geburt hin.

HAGBERG (1975) fand in seinen Untersuchungen heraus, daß die perinatalen Komplikationen vor allem bei Frühgeborenen in den Jahren 1954 - 1970 stark zurückgegangen sind, ebenso

die Formen der Zerebralparesen (deutlich beinbetonte Tetraparesen), von denen vor allem die Patientengruppe der Frühgeborenen betroffen ist. Er stellt somit eine Verschiebung zu den Formen der Zerebralparesen fest, die durch pränatale Faktoren verursacht sind.

2.3.1 Frühgeborene - Reife Neugeborene

Frühgeburten finden sich nach MATTHES (1973) bei infantiler Zerebralparese signifikant häufiger als in der Durchschnittspopulation. Bei Frühgeborenen über 1800 g Geburtsgewicht muß dreimal häufiger, bei Frühgeborenen unter 1800 g Geburtsgewicht 70mal häufiger mit der Entwicklung einer infantilen Zerebralparese gerechnet werden als bei reifen Neugeborenen.

Jedoch weist der Anteil an Frühgeborenen bei den verschiedenen Formen der Zerebralparese erhebliche Unterschiede auf. MATTHES (1966) fand Frühgeburten bei Hemiparesen in 11% der Fälle, bei Tetraparesen in 37%, bei Ataxien in 40%, bei Athetosen in 40%.

FREUD (1897) nennt bei den paraplegischen Formen als Hauptätiologie die Frühgeburtlichkeit, bei den mehr tetraparetischen Fällen Geburtslähmungen, bei den Hemiparesen kongenitale Ursachen als wesentliche Faktoren.

SALMONSSEN/SKATVEDT (1955) fanden bei Kindern mit bilateraler Spastik 50% Frühgeborene, RUSSEL (1961) 47,5%.

HAGBERG (1973) unterteilt die Gruppe der spastischen Tetraparesen in zwei wichtige Untergruppen: Die eine umfaßt Kinder mit beinbetonten Paresen, die zu früh und mit einem niedrigen mittleren Geburtsgewicht geboren werden, die andere umfaßt Kinder mit einer Behinderung aller Extremitäten, bei denen hauptsächlich abnorme Schwangerschaften und/oder pränatale Symptome zu verzeichnen waren.

DURKIN (1974) stellte eine mittlere Schwangerschaftsdauer von 37,4 Wochen bei Kindern mit spastischer Tetraparese und geistiger Behinderung fest. 16% der Kinder (in der Durchschnittsbevölkerung 10,6%) waren nach der 40. Schwangerschaftswoche und 56% (in der Durchschnittsbevölkerung 23%) waren vor der 40. Schwangerschaftswoche geboren. Signifikant mehr Kinder lagen in der Schwangerschaftsdauer über der 75. und unter der 10. Perzentile.

ALBERMAN (1963) beschreibt eine noch geringere mittlere Schwangerschaftsdauer. Gegenüber einer Kontrolle mit einem Durchschnitt von 40,1 Wochen fand sie bei Paraparesen 35,5 Wochen, bei Tetraparesen 36,6 Wochen.

GRIFFITHS (1967) fand bei 90% der Kinder mit Paraparesen und bei 23% der Kinder mit Tetraparesen eine Schwangerschaftsdauer von weniger als 37 Wochen.

2.3.2 Geburtsgewicht

In Untersuchungen an Kindern mit spastischer Tetraparese wird häufig ein niederes Geburtsgewicht beschrieben. Viele Autoren unterscheiden dabei allerdings nicht, ob das niedere Geburtsgewicht dem Gestationsalter entspricht oder nicht.

MITCHELL (1961) fand bei 57% der Kinder mit einer beinbetonten und bei 33% der Kinder mit einer nicht beinbetonten Tetraparese ein Geburtsgewicht unter 2500 g, GRIFFITHS (1967) bei 88% der Kinder mit einer Paraparese und bei 26% der Kinder mit einer nicht beinbetonten Tetraparese.

Einen signifikant höheren Anteil an Small-for-date-Babies und an Kindern mit einem Geburtsgewicht unter 3000 g und über 4500 g beschreibt DURKIN (1976) in ihrer Untersuchung an geistig behinderten Kindern mit spastischer Tetraparese.

Tabelle

Angaben zum mittleren Geburtsgewicht bei verschiedenen Autoren

Autor	spastische Tetraparese insgesamt	beinbetonte Tetraparese	nicht beinbetonte Tetraparese
DURKIN (1976)	2852 g (mit geistiger Behinderung)		
GRIFFITHS (1967)		1700 g	2700 g
ALBERMAN (1963)		2365 g	2401 g
CHURCHILL (1958)	2392 g		
CHILD,EVANS (1954)		2140 g	2705 g

ALBERMAN (1963) stellt bei den nicht beinbetonten Tetraparesen eine Diskrepanz zwischen Schwangerschaftsdauer und Geburtsgewicht fest (Geburtsgewicht entsprechend der Schwangerschaftsdauer zu nieder), während bei den beinbetonten Tetraparesen das Geburtsgewicht der Schwangerschaftsdauer entspricht.

CHURCHILL (1958) teilt die Kinder mit spastischer Tetraparese in zwei Gruppen ein: eine Gruppe, bei der die Spastik allein im Vordergrund steht, eine andere Gruppe, bei der weitere Symptome wie geistige Behinderung, Anfälle, Athetose u.a. auftreten. Für das mittlere Geburtsgewicht der ersten Gruppe gibt Churchill 1662 g, für das der zweiten 2983 g an.

HAGBERG (1976) fand bei seinen Untersuchungen heraus, daß das mittlere Geburtsgewicht von Kindern mit spastischer Tetraparese bis zur 32. Schwangerschaftswoche höher und

ab der 32. Schwangerschaftswoche niederer ist als es dem Gestationsalter entspricht,und daß Kinder mit einer spastischen Tetraparese, verglichen mit der Normalbevölkerung, im Schnitt ein deutlich geringeres intrauterines Wachstum zeigen.

Bei der Verteilung der Geburtsgewichte beschreiben einige Autoren eine zweigipflige Kurve:

CHILD/EVANS (1954) fanden einen größeren Gipfel bei 4 lb (1800 g), einen kleineren bei 7 lb (3200 g). Entsprechende Ergebnisse werden von ALBERMAN (1963) beschrieben, während DURKIN (1974) einen kleinen Gipfel bei 1400 g und einen deutlich größeren bei 3200 g feststellt. (Dabei muß allerdings berücksichtigt werden, daß Durkin nur geistig behinderte Kinder in die Untersuchung einbezogen hat.)

2.3.3 Komplikationen bei früheren Schwangerschaften

INGRAM (1964) beschreibt bei früheren Schwangerschaften von Müttern mit tetraparetischen Kindern eine deutlich höhere Rate von Komplikationen: 53% der früheren Schwangerschaften von Müttern, die frühgeborene, und 34% der früheren Schwangerschaften von Müttern, die reifgeborene Kinder mit einer spastischen Tetraparese zur Welt brachten, verliefen deutlich auffällig.

McMANUS (1977) beschreibt in 65% der Fälle mit Zerebralparese vorhergegangene Aborte; Totgeburten in der Anamnese fand er doppelt so häufig wie in der Normalbevölkerung.

INGRAM (1964) fand bei seinen Untersuchungen heraus, daß Mütter von Kindern mit einer Tetraparese älter und weniger fruchtbar als Mütter in der Gesamtbevölkerung sind, daß sie besonders vor und nach der Geburt eines Kindes mit einer spastischen Tetraparese eine Periode der herabgesetzten Fruchtbarkeit haben.

DURKIN (1976) und NEUHÄUSER (1977) kamen zu ähnlichen Ergebnissen; sie fanden ein Intervall zwischen der vorhergegangenen Geburt und der Geburt des Patienten von 2,7 bzw. 2,59 Jahren gegenüber 2,03 Jahren in der Normalbevölkerung. Beide fanden auch signifikant mehr Mütter, die bei der Geburt des Patienten über 35 bzw. unter 20 Jahre alt waren. McMANUS (1977) beschreibt in 2 getrennten Untersuchungen einen Anteil von Müttern über 40 Jahre von 6,8% bzw. 2,6% (Normalbevölkerung 0,21%).

2.3.4 Komplikationen bei Schwangerschaft und Geburt

In einer Untersuchung an 76 Kindern mit spastischer Tetraparese beschreibt CHURCHILL (1958) bei 30 Kindern Auffälligkeiten während der Schwangerschaft, davon bei 22 Kindern Blutungen.

INGRAM (1964) stellte bei 85% der frühgeborenen und bei 64% der reifgeborenen Kinder Komplikationen wie Blutungen, Infektionen, Traumen während der Schwangerschaft fest.

HAGBERG (1975) fand in 25% der Fälle Hinweise auf pränatale Störungen, die das Krankheitsbild verursacht haben könnten (Small-for-date-Babies, Plazentainsuffizienz, Blutungen in der Schwangerschaft).

Als häufigste Komplikation in der Peri- und Postnatalphase nennt CHURCHILL (1958) die Asphyxie, die er in 54 von 76 Fällen fand.

GRIFFITHS (1967) beschreibt bei 63% der Kinder mit Tetraparesen eine Asphyxie, die sie allerdings bei Reifgeborenen wesentlich häufiger fand als bei den Frühgeborenen. 36% der Kinder zeigten Hinweise auf eine geburtstraumatische Schädigung.

Komplikationen bei der Geburt fand MATTHIASS (1966) bei 41,9% der Kinder mit einer nicht beinbetonten Tetraparese und bei 37,5% der Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese.

Nach HAGBERG (1975) sind ungefähr 50% der spastischen Tetraparesen durch perinatale Schäden entstanden, 56% der von ihm untersuchten Kinder hatten eine Asphyxie.

In Untersuchungen der Schwangerschafts-, Geburts- und Neonatalanamnesen von Kindern mit spastischer Tetraparese fanden DURKIN (1976) und NEUHÄUSER (1977) in einem Drittel der Fälle keine Komplikationen, in einem Drittel Auffälligkeiten, die jedoch noch im Normbereich liegen, und in einem weiteren Drittel größere Komplikationen (wie Plazentainsuffizienz, Zwillingsgeburt, Sturzgeburt, zu langdauernde Geburt, Asphyxie, künstliche Beatmung), die einen Schaden am Zentralnervensystem verursacht haben könnten.

2.3.5 Zwillingsgeburten

Ein gehäuftes Vorkommen von Zwillingsgeburten bei Kindern mit spastischer Tetraparese wird allgemein beschrieben. Bei den Zerebralparesen insgesamt fanden GRIFFITHS (1967) und HAGBERG (1975) viermal soviele Zwillingsgeburten wie in der Normalbevölkerung. Entsprechende Angaben finden sich bei SKATVEDT (1958), DURKIN (1974) und NEUHÄUSER (1977) mit 6,7% bzw. 6,8%.

Der Prozentsatz von Zwillingsgeburten bei spastischen Tetraparesen wird eher noch höher angegeben: so bei RUSSELL (1961) mit 12,3%. In einer Untersuchung an 38 Kindern fand EVANS (1948) 4 Zwillinge, MITCHELL (1961) sogar bei 33 untersuchten Kindern 9 Zwillinge.

2.3.6 Verhältnis von Jungen und Mädchen

LEMPP (1970) beschreibt bei Kindern mit frühkindlichem Hirnschaden einen deutlich höheren Anteil an Jungen als es dem Bevölkerungsdurchschnitt entspricht. In einer Untersuchung an 280 Kindern mit spastischer Tetraparese fand DURKIN (1976) ein Verhältnis Jungen:Mädchen von 168:112 (1.5), KALBE (1978) beschreibt in einer Untersuchung an 300 Kindern mit Zerebralparese ein Verhältnis Jungen: Mädchen von 1.6.

3. PROBLEMSTELLUNG

Bei der Durchsicht der Literatur über das Krankheitsbild der spastischen Tetraparese fällt auf, daß zur Pathogenese keine einheitlichen und keine eindeutigen Angaben gemacht werden, wenn auch in den meisten neueren Arbeiten ein Überwiegen von perinatalen Faktoren für die Entstehung dieser Krankheit angenommen wird.

Wie HAGBERG (1973) in Schweden haben auch andere Autoren nachgewiesen, daß in den letzten Jahren ein Rückgang der Zerebralparesen eingetreten ist, der mit der Einführung der Intensivüberwachung der Geburt und der Intensivüberwachung und -therapie des Früh- und Reifgeborenen in Verbindung gebracht wird (Hagberg). Mit der Senkung der Neugeborenenmortalität konnte also wider Erwarten auch die nachfolgende Morbidität gesenkt werden (MICHAELIS 1979).

Eine genauere Analyse dieser Entwicklung ergab, daß vor allem die Bilder der spastischen Parese - die Paraparesen und die beinbetonten Tetraparesen - abnehmen, von denen in erster Linie Frühgeborene und Kinder mit einem zu niedrigen Geburtsgewicht betroffen sind.

Andere Formen der spastischen Tetraparese nahmen - ebenso wie die spastischen Hemiparesen - jedoch nicht in ihrer Häufigkeit ab (HAGBERG 1973, ROOSCHÜTZ 1976).

Bei diesen Formen darf die Hypothese aufgestellt werden, daß die Entstehung der spastischen Paresen durch verbesserte Intensivmaßnahmen nicht verhindert werden kann, sondern davon weitgehend unabhängig verläuft. Die zentralnervöse Schädigung könnte daher bereits in der Pränatalzeit erfolgt sein.

Aus diesen Überlegungen heraus lassen sich für die Entstehung der Tetraparesen folgende Hypothesen aufstellen:

- Beinbetonte Tetraparesen könnten eine Erweiterung des Krankheitsbilds der spastischen Paraparese sein; unter ihnen müßte ein hoher Anteil an Frühgeborenen sein; unter Intensivbedingungen müßte ihr Anteil zurückgehen; sie müßten daher postnatal entstanden sein.

- Seitenbetonte Tetraparesen könnten eine Erweiterung des Krankheitsbilds einer spastischen Hemiparese sein; sie müßten daher pränatal entstanden sein (ROOSCHÜTZ 1976).

- Bilaterale Tetraparesen würden zu der Gruppe gehören, bei der kein Rückgang der Häufigkeit zu verzeichnen ist. Sie könnten wie die seitenbetonten Tetraparesen pränatalen Ursprungs sein.

Durch die Untersuchung einer definierten Gruppe von Kindern mit einer spastischen Tetraparese bezüglich Anamnese (Schwangerschafts-, Pränatal- und Perinatalanamnese) und dem klinischen Bild soll in dieser Arbeit der Versuch unternommen werden, genauere Vorstellungen über die Entstehung und das Krankheitsbild der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese zu gewinnen.

Folgende Fragestellungen sollen genauer untersucht werden:

1. Welche Untergruppen lassen sich für die spastischen Tetraparesen nach Beteiligung der Extremitäten aufstellen?
2. Wie groß ist der Anteil der einzelnen Untergruppen an der Gesamtanzahl der untersuchten Kinder?
3. Wie ist die Geschlechtsverteilung?
4. Unterscheidet sich die Anamnese von Kindern mit einer spastischen Tetraparese (obstetrische und perinatale Faktoren) von der eines Vergleichskollektivs?
5. Wie hoch ist der Anteil an Früh- bzw. Reifgeborenen?

6. Wie hoch ist der Anteil der Kinder, die hypo- bzw. hypertroph zur Welt kamen?
7. Besteht ein Zusammenhang zwischen dem Bild der spastischen Tetraparese und dem Geburtsgewicht bzw. der Schwangerschaftsdauer?
8. Wie häufig ist eine Mikrozephalie?
9. Wieviele Kinder haben ein Anfallsleiden?
10. Welche Aussagen sind über die Beeinträchtigung der körperlichen und geistigen Entwicklung zu machen?
11. Besteht eine Korrelation zwischen dem Schweregrad der motorischen und geistigen Behinderung?
12. Welchen Einfluß hat ein Anfallsleiden auf die geistige Entwicklung?
13. Gibt es in der Anamnese Hinweise auf prä- und/oder perinatale Komplikationen, die zu einer zerebralen Schädigung im Sinne einer spastischen Tetraparese führen könnten?
14. Können aus den Ergebnissen neue Erkenntnisse für die Einteilung der spastischen Tetraparesen und neue Erkenntnisse zur Ätiologie abgeleitet werden?

4. DARSTELLUNG DES METHODISCHEN VORGEHENS

In die Untersuchung wurden alle Kinder aus den Jahren 1965 - 1976 hineingenommen, die an der Abteilung Entwicklungsneurologie der Universitätskinderklinik Tübingen mit der Diagnose "spastische Tetraparese" vorgestellt worden waren.

Die Kinder mußten für die Untersuchung folgende Kriterien erfüllen:

- Kein Hinweis für die Entstehung der Tetraparese nach der Postnatalzeit. Auch Kinder, bei denen eine Tetraparese durch einen Kernikterus bedingt worden ist, wurden nicht in die Untersuchung aufgenommen.
- Keine anderen Organerkrankungen, keine Mißbildungen, keine Syndromkrankheiten.
- Keine Tetraparesen mit vorwiegender Beteiligung des extrapyramidalen motorischen Systems (Ataxien, Dyskinesien).
- Folgende neurologische Befunde mußten nachweisbar sein:
  spastische Muskeltonuserhöhung
  gesteigerte Sehnenreflexe
  positives Babinski-Phänomen
  Störung der feinmotorischen Koordination
  typisches tetraparetisches Haltungs- und Bewegungsmuster
- Vollständige mütterliche und kindliche Anamnese, die nach der durch MICHAELIS und Mitarbeiter (1979) erweiterten Liste der optimalen obstetrischen und postnatalen Bedingungen von PRECHTL (1968) erhoben wurde. (siehe Anhang).

Bei der Erhebung der mütterlichen und kindlichen Anamnese erfolgt keine Abstufung nach der Schwere einer Komplikation. Für jedes Kind werden die nicht erfüllten optimalen Punkte zusammengezählt - die Summe der negativen Punkte definiert seine reduzierte Optimalität.

Die Verteilung der reduzierten Optimalität wurde mit einer Optimalitätsverteilung von MICHAELIS, DOPFER, FELLER (1979) verglichen, die bei einer Untersuchung der obstetrischen und postnatalen Bedingungen für den Tübinger Einzugsbereich aufgestellt wurde.

Für die Einordnung der Kinder als "hypotroph" und "hypertroph" bzw. "mikrozephal" wurden die intrauterinen Wachstumskurven nach RIEGEL (1974) zugrundegelegt. Als hypotroph wurde ein Neugeborenes mit einem Geburtsgewicht unterhalb der 10. Perzentile, als hypertroph mit einem Geburtsgewicht oberhalb der 90. Perzentile definiert. Eine Mikrozephalie wurde bei einem Kopfumfang unterhalb der 10. Perzentile dokumentiert.

Als Frühgeborene wurden Kinder eingestuft, die vor der 38. Schwangerschaftswoche, als Reifgeborene wurden Kinder bezeichnet, die ab der 38. Schwangerschaftswoche geboren wurden (PRECHTL, 1968).

Die Einteilung nach dem Schweregrad der spastischen Tetraparese wurde nach funktionellen Gesichtspunkten vorgenommen, da aus der Ausprägung der neurologischen Befunde keine eindeutigen Rückschlüsse auf die Schwere der tatsächlichen Behinderung gezogen werden kann.

Das Ausmaß der körperlichen Behinderung wurde nach der Einteilung von GLENTING (1963) beurteilt.
Glenting unterscheidet drei Schweregrade:

- leichte motorische Behinderung:
  Behinderung, die die Bewegungen des täglichen Lebens kaum einschränkt
- deutliche motorische Behinderung:
  Behinderung, die die Bewegungen des täglichen Lebens in ihrem Ablauf einschränkt, und die die Patienten zu erheblichen Anstrengungen veranlaßt, diese Bewegungen durchzuführen

- schwere motorische Behinderung:
  Behinderung, die willkürliche Bewegungen der betroffenen Extremitäten weitgehend unmöglich macht.

Für die Zuordnung der Kinder in eine dieser Gruppen wurde die Behinderung aller vier Extremitäten zugrundegelegt. Daneben wurde aber auch festgelegt, in welchem Maß jede einzelne Extremität von der Behinderung betroffen ist.

Die geistige Entwicklung bei körperlich behinderten Kindern läßt sich nur schwer genauer beurteilen und miteinander vergleichen. Da die Entwicklung der Kinder jedoch in regelmäßigen Abständen in der Universitäts-Kinderklinik Tübingen verfolgt werden konnte, und die Fortschritte in der sonderpädagogischen Früh- und Schulförderung bekannt sind, läßt sich eine Einteilung in Stadien der geistigen Entwicklung in Anlehnung an GRIFFITHS (1967) vornehmen:

I) Bildungsfähige Kinder

- Kinder, die in Normalschulen gut bis ausreichend pädagogisch gefördert werden können.
  Gute Lernfähigkeit.
  Eigene kognitive Aktionen gut möglich.
- Kinder, die in Sonderschulen (für Körperbehinderte) gut bis ausreichend gefördert werden können.
  Ausreichende Lernfähigkeit.
  Eigene kognitive Aktionen möglich.
  Keine Schwierigkeiten im lebenspraktischen Bereich.

II) Kaum bildungsfähige Kinder

- Kinder, die in Sonderschulen nur bedingt pädagogisch gefördert werden können.
  Erheblich eingeschränkte Lernfähigkeit.
  Verständnis lebenspraktischer Bezüge vorhanden.
  Eigene kognitive Aktionen nur zum Teil möglich.

- Kinder, die sonderpädagogisch nicht oder so gut wie nicht gefördert werden können.
  Keine nennenswerte Lernfähigkeit
  Verständnis lebenspraktischer Bezüge und Fähigkeit zu eigenen kognitiven Aktionen kaum oder nicht vorhanden.

Die statistischen Berechnungen wurden mit dem Chi-Quadrat-Test nach den Kriterien von SIGEL und nach dem Fisher-Exact-Probability-Test durchgeführt.
Da die Zahlenwerte in der vorliegenden Untersuchung unter 100 liegen, werden keine Prozentzahlen angegeben, sondern Bruchteile von 1 (in Klammern).

5. ERGEBNISSE

5.1. Population

Bei der Untersuchung von Kindern mit spastischer Tetraparese der Abteilung Entwicklungsneurologie entsprachen 68 Kinder den Kriterien, wie sie im Abschnitt "methodisches Vorgehen" genannt sind.

Das Verhältnis Jungen : Mädchen beträgt 39 : 29 (1.34)

Geboren vor der 38. Schwangerschaftswoche: 34 Kinder

Geboren zwischen der 38. und 41. Schwangerschaftswoche : 26 Kinder

Geboren in der 42. Schwangerschaftswoche: 8 Kinder

Bei der Geburt hypotroph: 14 Kinder

Bei der Geburt hypertroph: 3 Kinder

Nach dem Verteilungsmuster der Parese an den einzelnen Extremitäten konnten folgende Gruppen unterschieden werden:

- beinbetonte Tetraparesen:
  Die Parese ist an den Beinen stärker ausgeprägt als an den Armen
- Triparesen:
  Beide Beine und ein Arm zeigen ein deutliches paretisches Muster, der andere Arm ist weniger betroffen
- seitenbetonte Tetraparesen:
  Die Extremitäten der einen Körperhälfte sind stärker betroffen als die der anderen.
- bilaterale Tetraparesen:
  Die Parese ist an allen Extremitäten in ungefähr gleicher Stärke ausgeprägt.

Für die 68 untersuchten Kinder ergibt sich folgende Aufteilung:

Beinbetonte Tetraparesen:	24 Kinder	35 Kinder
Triparesen:	11 Kinder	
Seitenbetonte Tetraparesen:		6 Kinder
Bilaterale Tetraparesen:		27 Kinder

Die Gruppe der beinbetonten Tetraparesen und der Triparesen konnten zu einer Gruppe zusammengefaßt werden: bei beiden Formen steht die Betonung der Parese an den Beinen im Vordergrund, bei der Triparese ist zusätzlich ein Arm stärker als der andere betroffen. In einigen Fällen wurde bei den Triparesen zunächst eine Beinbetonung diagnostiziert, bis sich herausstellte, daß der eine Arm doch ein deutlicheres paretisches Muster zeigte als der andere.

Bei der statistischen Untersuchung werden im folgenden die Kinder mit einer seitenbetonten Tetraparese wegen der kleinen Zahl nicht berücksichtigt.

5.2 Frühgeborene - Reifgeborene

Von den 68 Kindern mit spastischer Tetraparese sind

34 Reifgeborene
34 Frühgeborene

Tabelle 1 und Abbildung 1 zeigen, in welcher Häufigkeit beinbetonte, bilaterale und seitenbetonte Tetraparesen bei den untersuchten Kindern insgesamt, bei den Früh- und Reifgeborenen zu finden waren.

Das Verhältnis von Früh- zu Reifgeborenen bei Kindern mit beinbetonter, bilateraler und seitenbetonter Tetraparese wird in Abbildung 2 dargestellt.

Eine beinbetonte Tetraparese wurde signifikant häufiger ($p < 0{,}001$) bei den frühgeborenen Kindern als bei den reifgeborenen Kindern mit spastischer Tetraparese festgestellt, während eine bilaterale Tetraparese signifikant häufiger ($p < 0{,}001$) bei reifgeborenen als bei frühgeborenen Kindern mit spastischer Tetraparese gefunden wurde.

Tab.1

Häufigkeit von Kindern mit beinbetonter, bilateraler und seitenbetonter Tetraparese

Häufigkeit von früh- bzw. reifgeborenen Kindern

	Beinbetonte Tetraparese	Bilaterale Tetraparese	Seitenbetonte Tetraparese	
Frühgeborene	25 (0.74) (0.65)	8 (0.23) (0.35)	1 (0.03) (0.17)	34
Reifgeborene	10 (0.29) (0.35)	19 (0.56) (0.65)	5 (0.15) (0.83)	34
insgesamt	35	27	6	68

Abb. 1: Verteilung der Bilder der spastischen Tetraparese

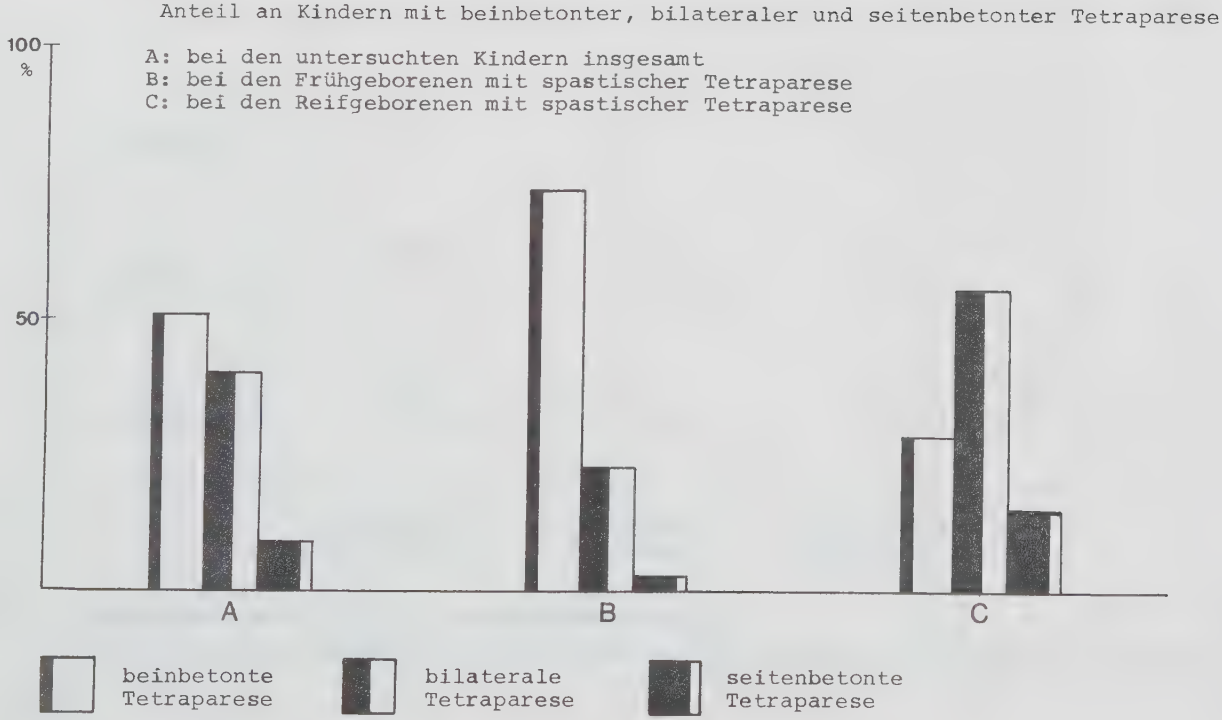
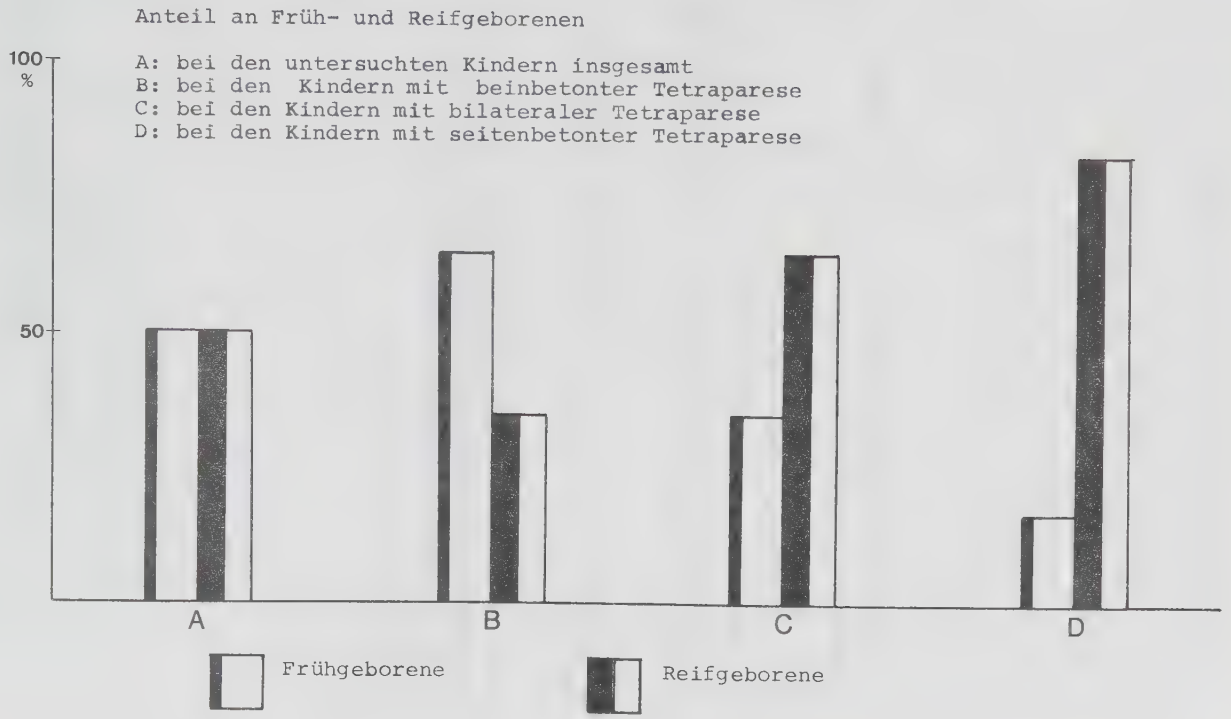


Abb. 2: Früh- bzw. Reifgeborene bei den verschiedenen Bildern der spastischen Tetraparese



5.3 Schwangerschaftsdauer

Die Verteilung des Gestationsalters der 68 untersuchten Kinder ist in Abbildung 3 dargestellt. Es ergibt sich eine deutlich zweigipflige Kurve mit einem Gipfel bei der 32. und einem zweiten bei der 40. Schwangerschaftswoche.

Abbildung 4 zeigt die Gestationsdauer für die Gruppe der beinbetonten und die Gruppe der bilateralen Tetraparesen getrennt.

Die mittlere Schwangerschaftsdauer bei den Kindern mit beinbetonter Tetraparese beträgt 34,6 Wochen.

Die Kurve für die Gestationszeit der Kinder mit einer bilateralen Tetraparese zeigt einen Gipfel bei der 40. Schwangerschafstwoche, die mittlere Schwangerschaftsdauer in dieser Gruppe liegt bei 38,1 Wochen.

Bei den Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese beträgt die mittlere Schwangerschaftsdauer 39,1 Wochen.

Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese haben damit ein durchschnittlich deutlich kürzeres Gestationsalter als Kinder mit einer bilateralen Tetraparese.

Abb.3: Schwangerschaftsdauer
bei den Kindern mit spastischer Tetraparese

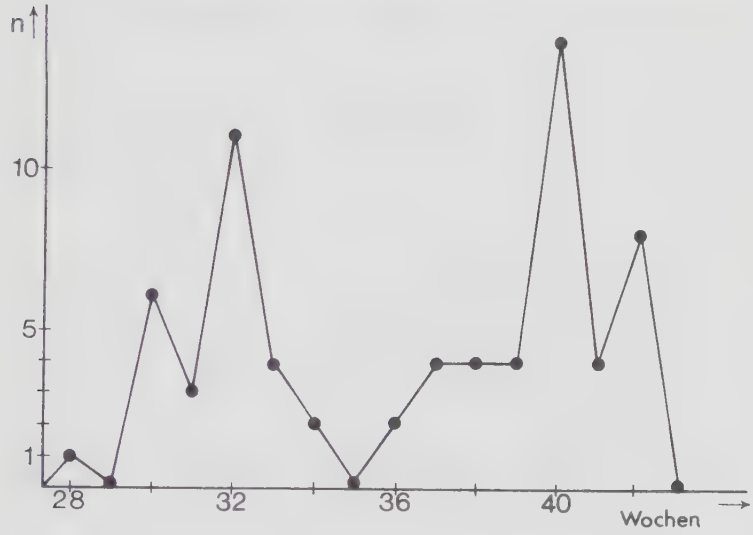
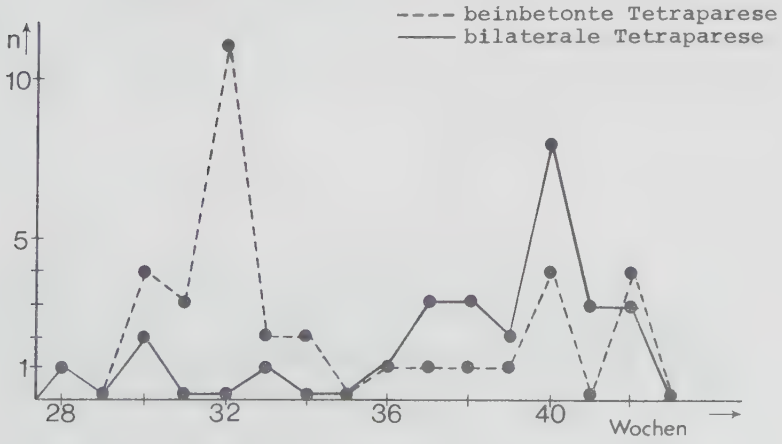


Abb. 4: Schwangerschaftsdauer
bei den Kindern mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese



5.4 Geburtsgewicht

Das mittlere Geburtsgewicht der 68 untersuchten Kinder liegt bei 2510 g.

Aufgeschlüsselt nach den Mustern der spastischen Tetraparese ergibt sich folgendes Bild für das mittlere Geburtsgewicht:

Beinbetonte Tetraparesen		2060 g
davon Frühgeborene	1700 g	
Reifgeborene	3040 g	
Bilaterale Tetraparesen		2920 g
davon Frühgeborene	1880 g	
Reifgeborene	3360 g	
Seitenbetonte Tetraparesen		3170 g

In Abbildung 5 ist die Verteilung der Geburtsgewichte der Kinder mit spastischer Tetraparese dargestellt. Die Kurve hat einen Gipfel bei 1825 g, einen zweiten bei 3625 g.

Abbildung 6 zeigt die Verteilung getrennt für die Kinder mit beinbetonter und für die Kinder mit bilateraler Tetraparese. Einem Gipfel bei 1750 g bei den beinbetonten Tetraparesen steht ein Gipfel bei 3625 g bei den bilateralen Tetraparesen gegenüber.

Abb. 5: Geburtsgewicht
bei den Kindern mit spastischer Tetraparese

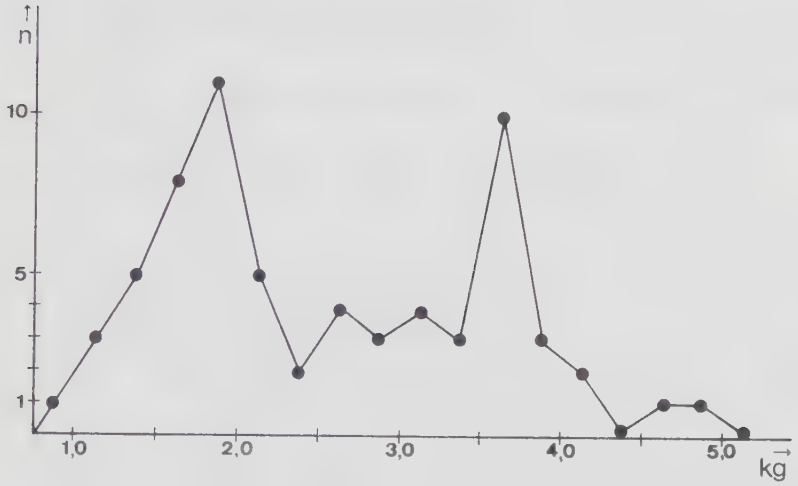
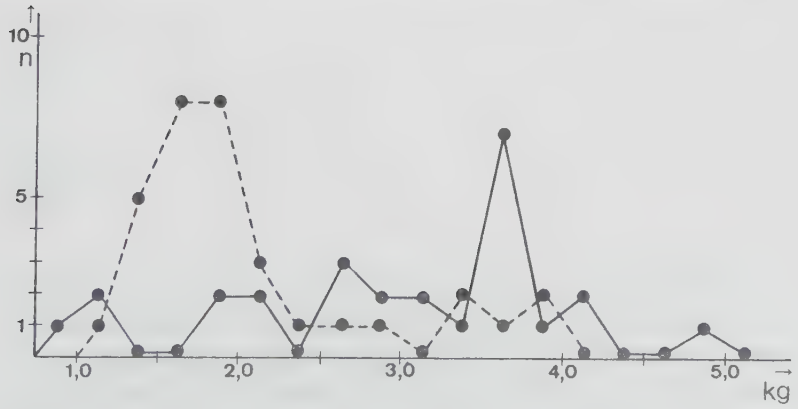


Abb. 6: Geburtsgewicht bei den Kindern
mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese



-----beinbetonte Tetraparese ——— bilaterale Tetraparese

5.5 Körperliche Behinderung

Der Schweregrad der spastischen Tetraparese wurde nach GLENTING (1963) in leichte, deutliche und schwere Behinderung eingeteilt.

In der vorliegenden Untersuchung war die Behinderung:

leicht ausgeprägt	bei	3 Kindern
deutlich ausgeprägt	bei	51 Kindern
schwer ausgeprägt	bei	14 Kindern

Während in der Gruppe der beinbetonten Tetraparesen 32/35 Kindern deutlich und nur 2/35 Kindern schwer behindert waren, zeigten bei der Untersuchung der Gruppe der bilateralen Tetraparesen 15/27 Kindern eine deutliche und 12/27 Kindern eine schwere körperliche Behinderung.

Die motorische Entwicklung war bei den untersuchten Kindern mit beinbetonter Tetraparese signifikant besser als bei den Kindern mit einer bilateralen Tetraparese ($p < 0{,}001$)

Die Ergebnisse sind in Tabelle 3 dargestellt.

5.6 Geistige Entwicklung

Die geistige Entwicklung wurde nach den im Abschnitt "methodisches Vorgehen" genannten Kriterien beurteilt. Damit ergab sich für die 68 untersuchten Kinder folgende Aufteilung:

1. Bildungsfähig 45 Kinder
   - davon in Normalschulen (I) 17 Kinder
   - in Sonderschulen (II) 28 Kinder

2. Kaum bildungsfähig 23 Kinder
   - davon mit lebenspraktischen Fähigkeiten (I) 11 Kinder
   - ohne lebenspraktische Fähigkeiten (II) 12 Kinder

Für die verschiedenen Muster der spastischen Tetraparese wurde das in Tabelle 2 dargestellte Ergebnis gefunden:

Tab. 2

		beinbetonte Tetraparese	bilaterale Tetraparese	seitenbetonte Tetraparese
Bildungsfähig	I	10	3	4
	II	20	6	2
Nicht bildungsfähig	I	5	6	0
	II	0	12	0

Während von den 35 beinbetonten Kindern 30 bildungsfähig sind, sind von 27 Kindern mit bilateraler Tetraparese nur 9 bildungsfähig. Alle Kinder, die nicht in der Lage sind, lebenspraktische Fähigkeiten zu entwickeln, gehören zur Gruppe der Kinder mit bilateraler Tetraparese.

Insgesamt sind die geistigen Fähigkeiten von Kindern mit spastischer Tetraparese deutlich unterdurchschnittlich, wobei es bei den einzelnen Formen Unterschiede gibt: die geistige Entwicklung von Kindern mit beinbetonter Tetraparese ist signifikant (Chi-Quadrat-Test; $p < 0{,}001$) besser als von Kindern mit bilateraler Tetraparese.

Eine Zusammenfassung der Ergebnisse zur geistigen und körperlichen Entwicklung bei Kindern mit spastischer Tetraparese zeigt Tabelle 3. In Tabelle 4 werden die Ergebnisse für Früh- bzw. Reifgeborene mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese getrennt dargestellt. Tabelle 5 gibt einen Überblick über die geistige und körperliche Entwicklung bei Früh- und Reifgeborenen und bei hypotrophen Neugeborenen mit spastischer Tetraparese.

Die untersuchten Frühgeborenen mit beinbetonter Tetraparese zeigten eine signifikant bessere geistige Entwicklung (Fischer-Exact-Probability-Test; $p < 0{,}001$) als die Frühgeborenen mit bilateraler Tetraparese. Entsprechende Ergebnisse fanden sich bei den Reifgeborenen: Die geistigen Fähigkeiten der reifgeborenen Kinder mit beinbetonter Tetraparese waren signifikant besser (Fisher-Exact-Probability-Test; $p < 0{,}01$) als die von Reifgeborenen mit einer bilateralen Tetraparese.

Auch die motorische Entwicklung verlief bei den Frühgeborenen mit beinbetonter Tetraparese besser als bei den Frühgeborenen mit bilateraler Tetraparese (Fisher-Exact-Probability-Test; $p < 0{,}07$); die Reifgeborenen mit beinbetonter Tetraparese waren signifikant weniger motorisch behindert (Fisher-Test; $p < 0{,}05$) als die Reifgeborenen mit bilateraler Tetraparese.

Frühgeborene Kinder mit beinbetonter und reifgeborene Kinder mit beinbetonter Tetraparese zeigten bezüglich ihrer motorischen und geistigen Entwicklung keine signifikanten Unterschiede. Auch bei den frühgeborenen bzw. reifgeborenen Kindern mit einer bilateralen Tetraparese ließ sich dabei kein signifikanter Unterschied feststellen.

Tabelle 3: Geistige und körperliche Entwicklung/I

Kinder mit Tetraparese	geistige Entwicklung 1	geistige Entwicklung 2	körperliche Entwicklung 1	körperliche Entwicklung 2	körperliche Entwicklung 3
Tetraparese insgesamt n=68	45 (0.66)	23 (0.34)	3 (0.04)	51 (0.75)	14 (0.21)
Beinbetonte Tetraparese n=35	30 (0.86)	5 (0.14)	1 (0.03)	32 (0.91)	2 (0.06)
Bilaterale Tetraparese n=27	9 (0.33)	18 (0.67)	0 (0.00)	15 (0.56)	12 (0.44)
Seitenbetonte Tetraparese n=6	6 (1.00)	0 (0.00)	2 (0.33)	4 (0.67)	0 (0.00)

Geistige Entwicklung: 1: bildungsfähig 2: kaum bildungsfähig
Körperliche Entwicklung: 1: leicht behindert 2: deutlich behindert
3: schwer behindert

Tabelle 4: Geistige und körperliche Entwicklung/II

Kinder mit Tetraparese	geistige Entwicklung		körperliche Entwicklung		
	1	2	1	2	3
Beinbetonte Tetraparese, Frühgeborene n = 25	21 (0.84)	4 (0.16)	0 (0.00)	23 (0.92)	2 (0.08)
Bilaterale Tetraparese, Frühgeborene n = 8	2 (0.25)	6 (0.75)	0 (0.00)	5 (0.63)	3 (0.37)
Beinbetonte Tetraparese, Reifgeborene n = 10	9 (0.90)	1 (0.10)	1 (0.10)	9 (0.90)	0 (0.00)
Bilaterale Tetraparese, Reifgeborene n = 19	7 (0.37)	12 (0.63)	0 (0.00)	10 (0.53)	9 (0.47)

Geistige Entwicklung: 1: bildungsfähig 2: kaum bildungsfähig

Körperliche Entwicklung: 1: leicht behindert 2: deutlich behindert 3: schwer behindert

Tabelle 5: Geistige und körperliche Entwicklung/III

Kinder mit Tetraparese	geistige Entwicklung		körperliche Entwicklung		
	1	2	1	2	3
Frühgeborene, eutroph n = 28	22 (0.79)	6 (0.21)	-	26 (0.93)	2 (0.07)
Frühgeborene, hypotroph n = 6	2	4	-	3	3
Reifgeborene, eutroph n = 26	16 (0.62)	10 (0.38)	2 (0.08)	17 (0.65)	7 (0.27)
Reifgeborene, hypotroph n = 8	5	3	1	5	2

Geistige Entwicklung: 1: bildungsfähig 2: kaum bildungsfähig

Körperliche Entwicklung: 1: leicht behindert 2: deutlich behindert 3: schwer behindert

5.7 Korrelation von geistiger und körperlicher Behinderung

Die Korrelation zwischen geistiger und körperlicher Behinderung zeigt Tabelle 6.

Es besteht eine positive Korrelation zwischen geistiger und körperlicher Entwicklung: bildungsfähige Kinder sind signifikant ($p < 0.001$) weniger körperlich behindert als nicht bildungsfähige Kinder.

Tabelle 6: Korrelation von geistiger und körperlicher Entwicklung

Geistige Entwicklung	Körperliche Entwicklung		
	leicht behindert	deutlich behindert	schwer behindert
bildungsfähig (n = 45)	3 (0.06)	41 (0.91)	1 (0.02)
nicht bildungsfähig (n = 23)	0	10 (0.43)	13 (0.57)

5.8 Anfallsleiden

Ein Anfallsleiden wurde bei 29 der 68 Kinder (0.43) dokumentiert; dabei wurden Anfälle in der Postnatalzeit nicht mit einbezogen.

Von den 29 Kindern zeigten

19 Kinder eine bilaterale Tetraparese (0.66)
9 Kinder eine beinbetonte Tetraparese (0.26)
1 Kind eine seitenbetonte Tetraparese (0.17)

Ein Anfallsleiden tritt bei Kindern mit einer spastischen Tetraparese häufig auf. Wiederum sind in der Gruppe der bilateralen Tetraparesen signifikant ($p < 0.001$) mehr Kinder von einem Anfallsleiden betroffen als in der Gruppe der beinbetonten Tetraparesen.

5.8.1 Geistige Entwicklung bei den Kindern mit einem Anfallsleiden

Bildungsfähig	12 Kinder
davon in Normalschulen	2 Kinder
in Sonderschulen	10 Kinder
Nicht bildungsfähig	17 Kinder
davon fähig zu lebenspraktischen Tätigkeiten	7 Kinder
nicht fähig zu lebenspraktischen Tätigkeiten	10 Kinder

Von den 12 Kindern der untersuchten Gruppe, die nicht in der Lage sind, lebenspraktische Fähigkeiten zu erlernen, haben 10 ein Anfallsleiden.

Während die Kinder ohne Anfallsleiden zu 85% bildungsfähig sind, trifft das nur auf 41% der Kinder mit Anfallsleiden zu. Kinder mit einem Anfallsleiden zeigten damit eine signifikant schlechtere geistige Entwicklung ($p < 0.001$) als Kinder ohne Anfallsleiden.

5.9 Hypotrophe und hypertrophe Neugeborene

Das Geburtsgewicht bezogen auf das Gestationsalter lag bei 14 der 68 Kinder (0.21) unterhalb der 10. Perzentile, bei 3 Kindern (0.04) oberhalb der 90. Perzentile.

Bei den einzelnen Formen der spastischen Tetraparese und bei früh- bzw. reifgeborenen Kindern wurden keine signifikanten Unterschiede bezüglich des Anteils an hypotrophen Kindern gefunden (Tabelle 7).

Die geistige Entwicklung zeigt bei hypotrophen und eutrophen Kindern keine signifikanten Unterschiede (Tabelle 5).

5.10. Mikrozephalie

Eine Mikrozephalie wurde bei 19 der 68 untersuchten Kinder festgestellt, wovon 7 eine beinbetonte und 12 eine bilaterale Tetraparese haben. (Tabelle 7)

Die untersuchten Kinder mit einer spastischen Tetraparese hatten damit gegenüber der Normalbevölkerung häufiger eine Mikrozephalie, die wiederum bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese signifikant häufiger ($p < 0.001$) diagnostiziert wurde als bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese.

Einen Überblick über die Häufigkeit von Anfällen, Mikrozephalie und Hypotrophie bei der Geburt bei den untersuchten Kindern mit spastischer Tetraparese insgesamt und bei den verschiedenen Mustern der Tetraparese gibt Tabelle 7.

In Tabelle 8 sind die Ergebnisse aufgeschlüsselt für früh- bzw. reifgeborene Kinder mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese.

Tabelle 9 zeigt die Häufigkeit von Anfällen und von Mikrozephalie bei Frühgeborenen und Reifgeborenen und bei hypotrophen Kindern.

Tabelle 7: Häufigkeit von Anfällen, Mikrozephalie, Hypotrophie/I

Kinder mit Tetraparese	Anfälle	Mikrozephalie	Small-for-date
Tetraparese insgesamt n = 68	29 (0.43)	19 (0.28)	14 (0.21)
Beinbetonte Tetraparese n = 35	9 (0.26)	7 (0.20)	6 (0.17)
Bilaterale Tetraparese n = 27	19 (0.66)	12 (0.44)	7 (0.26)
Seitenbetonte Tetraparese n = 6	1 (0.17)	0 (0.00)	1 (0.17)

Tabelle 8: Häufigkeit von Anfällen, Mikrozephalie, Hypotrophie/II

Kinder mit Tetraparese	Anfälle	Mikrozephalie	Small-for-date
Beinbetonte Tetraparese, Frühgeborene n = 25	7 (0.28)	3 (0.12)	3 (0.12)
Bilaterale Tetraparese, Frühgeborene n = 8	5 (0.63)	5 (0.63)	3 (0.37)
Beinbetonte Tetraparese, Reifgeborene n = 10	2 (0.20)	4 (0.40)	3 (0.30)
Bilaterale Tetraparese, Reifgeborene n = 19	14 (0.74)	7 (0.37)	4 (0.21)

Tabelle 9: Häufigkeit von Anfällen, Mikrozephalie/III

Kinder mit Tetraparese	Anfälle	Mikrozephalie
Frühgeborene, eutroph	8	4
n = 28	(0.29)	(0.14)
Frühgeborene, hypotroph	4	4
n = 6		
Reifgeborene, eutroph	14	7
n = 26	(0.54)	(0.27)
Reifgeborene, hypotroph	3	4
n = 8		

5.11 Kombination von Anfallsleiden, Mikrozephalie und Hypotrophie

Von den 68 untersuchten Kindern hatten 36 (0.53) Anfälle und/oder eine Mikrozephalie, 41 Kinder (0.60) hatten Anfälle und/oder eine Mikrozephalie und/oder waren hypotroph bei der Geburt.

In welcher Häufigkeit diese Befunde bei den früh- bzw. reifgeborenen Kindern und bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese zu finden waren, zeigen die Tabellen 10 und 11 und die Abbildung 7.

Anfälle, Mikrozephalie und Hypotrophie kamen allein oder in Kombination miteinander signifikant häufiger bei frühgeborenen ($p<0.05$) und bei reifgeborenen Kindern ($p<0.01$) mit bilateraler Tetraparese und bei reifgeborenen Kindern mit beinbetonter Tetraparese ($p<0.05$) vor als bei frühgeborenen Kindern mit beinbetonter Tetraparese.

Insgesamt zeigten die Kinder mit bilateraler Tetraparese signifikant häufiger einen oder mehrere dieser Befunde als Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese. ($p<0,01$).

Anfälle und/oder eine Mikrozephalie hatten von den untersuchten Kindern signifikant mehr frühgeborene ($p<0,01$) und reifgeborene Kinder ($p<0,001$) mit einer bilateralen Tetraparese und reifgeborene Kinder ($p\backsim 0,05$) mit einer beinbetonten Tetraparese gegenüber frühgeborenen Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese.

Die Kinder mit einer bilateralen Tetraparese waren signifikant häufiger ($p<0,001$) von Anfällen und/oder Mikrozephalie betroffen als Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese.

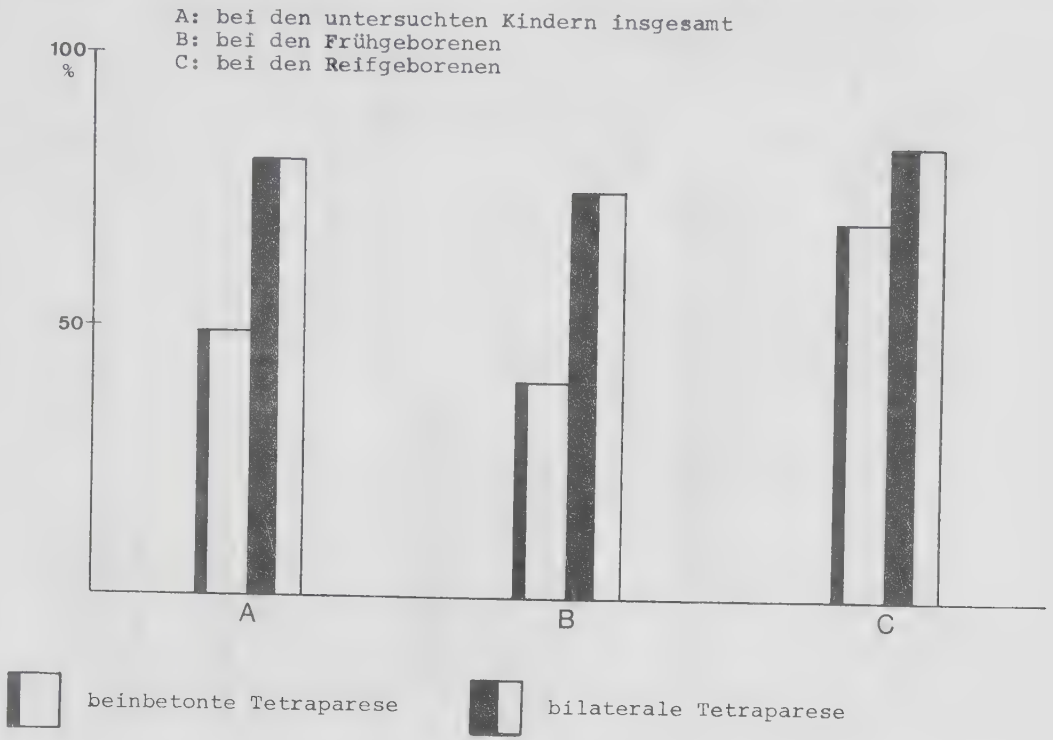
Tabelle 10: Kombination von Anfällen, Mikrozephalie, Hypotrophie/I

	Kinder mit Anfällen und/oder Mikrozephalie	Kinder mit Anfällen und/oder Mikrozephalie und/oder Hypotrophie
Frügeborene, beinbetonte Tetraparese n = 25	8 (0.32)	10 (0.40)
Frühgeborene, bilaterale Tetraparese n = 8	6 (0.75)	6 (0.75)
Reifgeborene, beinbetonte Tetraparese n = 10	6 (0.60)	7 (0.70)
Reifgeborene, bilaterale Tetraparese n = 19	15 (0.79)	16 (0.84)

Tabelle 11: Kombination von Anfällen, Mikrozephalie, Hypotrophie/II

	Kinder mit Anfällen und/oder Mikrozephalie	Kinder mit Anfällen und/oder Mikrozephalie und/oder Hypotrophie
Kinder mit beinbetonter Tetraparese n = 35	14 (0.41)	17 (0.49)
Kinder mit bilateraler Tetraparese n = 27	21 (0.78)	22 (0.81)
Kinder mit seitenbetonter Tetraparese n = 6	1 (0.17)	2 (0.33)

Abb. 7: Häufigkeit von Anfällen und/oder Mikrozephalie und/oder Hypertrophie bei den Kindern mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese



5.11.1 Geistige Entwicklung von Kindern mit Anfällen, Mikrozephalie und Hypotrophie

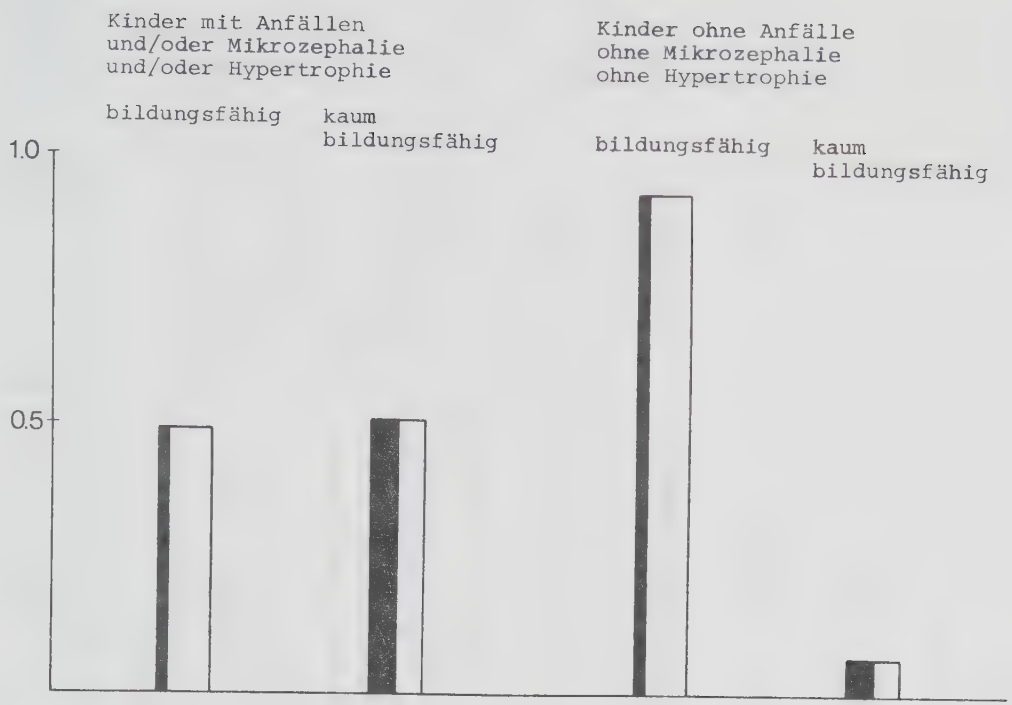
Die geistige Entwicklung bei Kindern mit Anfällen, Mikrozephalie und Hypotrophie wird in Tabelle 12 und Abbildung 8 dargestellt.

Kinder, die Anfälle, Mikrozephalie und Hypotrophie allein oder in Kombination haben, zeigen eine signifikant schlechtere geistige Entwicklung als Kinder, die weder Anfälle, noch eine Mikrozephalie haben, noch hypotroph sind ($p < 0{,}001$).

Tabelle 12: Geistige Entwicklung bei Kindern mit bzw. ohne Anfallsleiden Mikrozephalie und Hypotrophie

	Bildungsfähig	Kaum bildungsfähig
Kinder mit Mikrozephalie und/oder Anfällen n = 36	16 (0.44)	20 (0.56)
Kinder ohne Mikrozephalie, ohne Anfälle n = 32	29 (0.91)	3 (0.09)
Kinder mit Anfällen und/oder Mikrozephalie und/oder Hypotrophie n = 41	20 (0.49)	21 (0.51)
Kinder ohne Anfälle, ohne Mikrozephalie, ohne Hypotrophie n = 27	25 (0.93)	2 (0.07)

Abb. 8


Kinder mit Anfällen
und/oder Mikrozephalie
und/oder Hypertrophie
bildungsfähig
kaum
bildungsfähig
Kinder ohne Anfälle
ohne Mikrozephalie
ohne Hypertrophie
bildungsfähig
kaum
bildungsfähig
1.0
0.5

5.12 Strabismus

Bei 34 der 68 Kinder wurde ein Strabismus festgestellt. Für die einzelnen Gruppen wurde folgende Häufigkeit gefunden:

Form der Parese	Strabismus
Beinbetonte Tetraparese (n = 35)	22 (0.63)
Bilaterale Tetraparese (n = 27)	7 (0.26)
Seitenbetonte Tetraparese (n = 6)	5 (0.83)

21 der 34 frühgeborenen Kinder (0.62) und 13 der 34 reifgeborenen Kinder (0.38) zeigten einen Strabismus.

5.13 Anamnese nach der Liste der reduzierten Optimalität

Die mütterliche und die prä-, peri- und postnatale Anamnese wurde, wie im Kapitel Methodik ausgeführt, nach der Liste der reduzierten Optimalität in Anlehnung an PRECHTL erhoben (siehe Anhang).

In Tabelle 13 wird die Häufigkeit der wichtigsten die Optimalität reduzierenden Faktoren für die Kinder mit einer spastischen Tetraparese insgesamt und für die Kinder mit beinbetonter und mit bilateraler Tetraparese dargestellt.

In der vorliegenden Untersuchung ergab sich eine mittlere reduzierte Optimalität von - 10,73 Punkten mit einer 50. Perzentile bei - 10 Punkten. Auf die mütterliche Anamnese entfallen dabei - 3,39 Punkte und auf die kindliche Anamnese - 7,34 Punkte.
Eine genauere Darstellung der mittleren reduzierten Optimalität gibt Tabelle 14.

Die Verteilung der reduzierten Optimalität für die Kinder mit spastischer Tetraparese zeigt Abbildung 9.

In Abbildung 10 wird die reduzierte Optimalität der Kinder mit einer spastischen Tetraparese mit der Verteilung von Werten reduzierter Optimalität verglichen, wie sie sich aus einem Vergleichskollektiv von 400 Kindern aus dem Jahre 1972 (MICHAELIS, DOPFER, FELLER 1979) ergaben.

Die Perzentilenverteilung der reduzierten Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese wird in den Tabellen 15 - 17 der Perzentilenverteilung des Vergleichskollektivs gegenübergestellt (Anamnese insgesamt, mütterliche und kindliche Anamnese).

In Tabelle 18 und Abbildung 11 wird die Perzentilenverteilung des Vergleichskollektivs zugrundegelegt und mit den Werten verglichen, die sich für Kinder mit spastischer Tetraparese ergaben.

Unterhalb der 50. Perzentile (entspricht im Vergleichskollektiv einer reduzierten Optimalität von -5) liegen nur 5 von 68 Kindern mit einer spastischen Tetraparese, während 20 Kinder über der 97. Perzentile liegen.

Die Kinder mit einer spastischen Tetraparese weisen damit eine deutlich stärker reduzierte Optimalität auf als Kinder des Vergleichskollektivs.

Demgegenüber läßt sich für die einzelnen Formen der spastischen Tetraparese kein signifikanter Unterschied in bezug auf die reduzierte Optimalität nachweisen.

Ebenso besteht keine Korrelation zwischen reduzierter Optimalität und der geistigen und körperlichen Entwicklung, wie Tabelle 19 zeigt. Dabei wurde der Wert einer reduzierten Optimalität, die im Vergleichskollektiv die 90. Perzentile repräsentiert, als Grenzwert gewählt.
Aus der Höhe der reduzierten Optimalität können also keine Rückschlüsse auf die geistige und körperliche Entwicklungsfähigkeit gezogen werden.

Tabelle 13

Obstetrische und natale Komplikationen (Prechtl)	Tetraparese insgesamt n = 68	Beinbetonte Tetraparese n = 35	Bilaterale Tetraparese n = 27
Mütterliches Alter >30 J., <20 J. (5)	27 (0.40)	17 (0.49)	9 (0.33)
Keine Früh-, Tot-, Fehlgeburten (6)	17 (0.25)	9 (0.26)	8 (0.30)
Gestose (13)	23 (0.34)	10 (0.29)	12 (0.44)
Blutungen (15)	17 (0.25)	13 (0.37)	4 (0.15)
Drohende Frühgeburt (16)	18 (0.26)	10 (0.29)	8 (0.30)
Mehrlingsschwangerschaft (23)	4 (0.06)	2 (0.06)	2 (0.07)
Verkürzte oder protrahierte Geburtsdauer (27)	26 (0.38)	18 (0.51)	6 (0.22)
Operative Entbindung (29)	25 (0.37)	11 (0.31)	10 (0.37)
Auffälliges Fruchtwasser (30)	21 (0.31)	8 (0.23)	10 (0.37)
Anhalt für eine fetale Gefährdung (32)	20 (0.29)	7 (0.20)	9 (0.33)
Apgar 7 (39)	35 (0.51)	14 (0.40)	16 (0.60)
Künstliche Beatmung oder Intubation (40)	24 (0.35)	6 (0.17)	14 (0.52)
Medikamentöse Behandlung einer Azidose (41)	17 (0.25)	6 (0.17)	9 (0.33)
Hypoxie, Azidose, Atemnotsyndrom (43)	28 (0.41)	15 (0.43)	11 (0.41)
Krampfanfälle (46)	21 (0.31)	4 (0.11)	14 (0.52)
Trinkschwäche oder Gedeihstörung (49)	23 (0.34)	10 (0.29)	11 (0.41)

Tabelle 14: Mittlere reduzierte Optimalität

	Gesamtanamnese (Prechtl A - E)	Mütterliche Anamnese (Prechtl A,B)	Kindliche Anamnese (Prechtl C-E)
Spastische Tetraparese insgesamt	-10.7	-3.4	-7.3
Beinbetonte Tetraparese	-10.1	-3.6	-6.5
Bilaterale Tetraparese	-11.5	-3.4	-8.1
Seitenbetonte Tetraparese	-10.6	-2.3	-8.3
Beinbetonte Tetraparese, Frühgeborene	-10.6	-4.1	-6.5
Beinbetonte Tetraparese, Reifgeborene	- 9.1	-2.3	-6.8
Bilaterale Tetraparese, Frühgeborene	-12.3	-3.5	-8.8
Bilaterale Tetraparese, Reifgeborene	-11.2	-3.3	-7.9
Frühgeborene	-10.8	-3.9	-6.9
Reifgeborene	-10.7	-2.9	-7.8

Abb. 9: Verteilung der reduzierten Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese

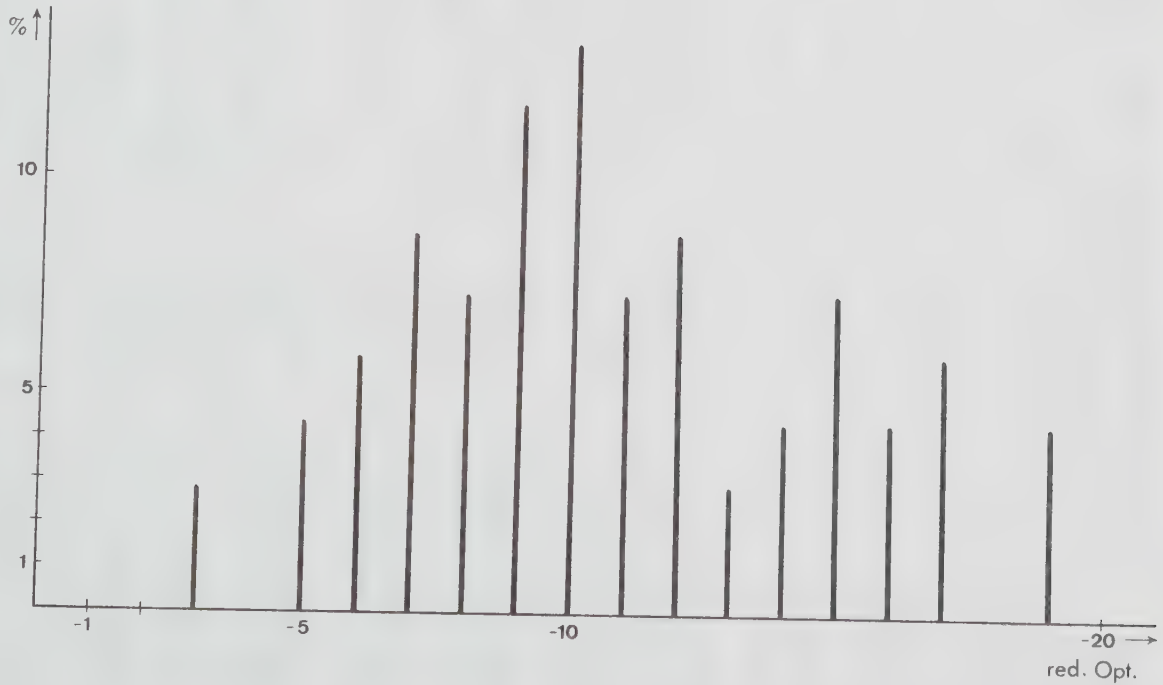


Abb. 10

Verteilung der reduzierten Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese

Verteilung der reduzierten Optimalität bei Kindern eines Vergleichkollektivs

Tabelle 15: Reduzierte Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese (in Perzentilen)

	Perzentilen							
	3.	5.	10.	25.	50.	75.	90.	97.
Vergleichskollektiv	-2	-2	-3	-4	-5	-7	-10	-12
Kinder mit spastischer Tetraparese	-3	-5	-6	-8	-10	-14	-17	-19
Kinder mit beinbetonter Tetraparese	-3	-5	-5	-8	-10	-12	-16	-17
Kinder mit bilateraler Tetraparese	-3	-6	-6	-8	-11	-15	-17	-19
Frühgeborene mit spastischer Tetraparese	-6	-6	-7	-9	-10	-13	-16	-17
Reifgeborene mit spastischer Tetraparese	-3	-3	-5	-7	-11	-14	-17	-19

Tabelle 16: Reduzierte Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese
Mütterliche Anamnese (PRECHTL A und B)

	Perzentilen							
	3.	5.	10.	25.	50.	75.	90.	97
Vergleichskollektiv	0	0	0	-1	-2	-3	-4	-6
Kinder mit spastischer Tetraparese insgesamt	-1	-1	-2	-2	-3	-4	-6	-8
Kinder mit beinbetonter Tetraparese	-2	-2	-2	-2	-3	-4	-6	-7
Kinder mit bilateraler Tetraparese	0	-1	-2	-2	-3	-4	-7	-9

Tabelle 17: Reduzierte Optimalität bei Kindern mit spastischer Tetraparese
Kindliche Anamnese (PRECHTL C,D,E)

	Perzentilen							
	3.	5.	10.	25.	50.	75.	90.	97.
Vergleichskollektiv	0	-1	-1	-2	-3	-4	-6	-9
Kinder mit spastischer Tetraparese insgesamt	-2	-3	-3	-5	-6	-10	-13	-14
Kinder mit beinbetonter Tetraparese	-1	-3	-3	-5	-6	-8	-10	-15
Kinder mit bilateraler Tetraparese	-2	-3	-3	-6	-8	-11	-14	-14

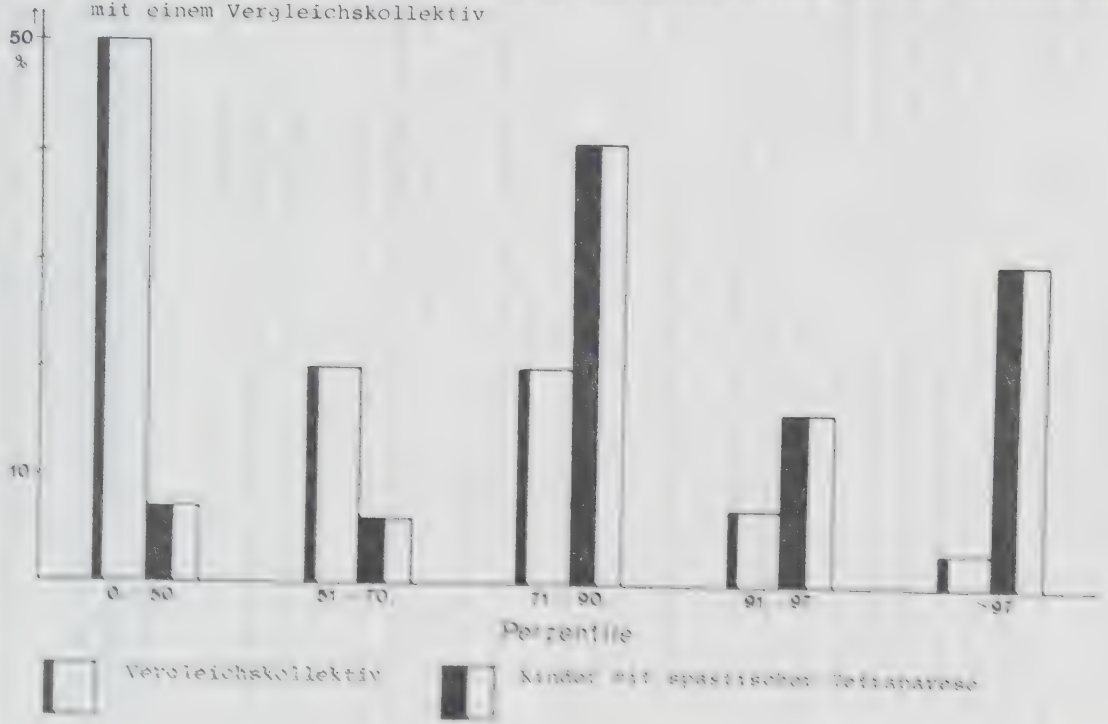
Tabelle 18: Vergleich der Perzentilenverteilung der reduzierten Optimalität von Kindern mit spastischer Tetraparese mit einem Vergleichskollektiv

	Reduzierte Optimalität				
	-2/-5	-6	-7/-10	-11/-12	12
	50. Perz.	51. -70. Perz.	71.-90. Perz.	91.-97. Perz.	>97 Perz.
Vergleichskollektiv	50%	20%	20%	7%	3%
Tetraparese insgesamt n = 68	5 (0.07)	4 (0.06)	28 (0.41)	11 (0.16)	20 (0.30)
Beinbetonte Tetraparese n = 35	4 (0.11)	0 (0.00)	18 (0.52)	5 (0.18)	8 (0.23)
Bilaterale Tetraparese n = 27	1 (0.04)	2 (0.07)	9 (0.33)	5 (0.18)	10 (0.38)
Frühgeborene n = 34	0 (0.00)	2 (0.06)	19 (0.56)	4 (0.12)	9 (0.26)
Reifgeborene n = 34	5 (0.15)	2 (0.06)	9 (0.26)	7 (0.21)	11 (0.32)

Tabelle 19

	Kinder mit reduzierter Optimalität 0 bis - 10 n = 37	Kinder mit reduzierter Optimalität - 11 n = 31
Geistige Entwicklung		
a) bildungsfähig	25	20
b) kaum bildungsfähig	12	11
Körperliche Entwicklung		
a) leicht behindert	3	0
b) deutlich behindert	27	24
c) schwer behindert	7	7

Abb.11: Vergleich der Perzentilenverteilung bei Kindern mit spastischer Tetraparese mit einem Vergleichskollektiv



6. DISKUSSION

6.1 Zusammenfassung der Ergebnisse

Zu Beginn der Diskussion sollen die wichtigsten Ergebnisse kurz zusammengefaßt werden:

- Die Untersuchung erfolgte an einer klar definierten Gruppe von 68 Kindern aus den Jahren 1965 -1976, die an der Abteilung Entwicklungsneurologie der Universitäts-Kinderklinik Tübingen mit der Diagnose "spastische Tetraparese" vorgestellt worden waren.
  Bei keinem Kind besteht ein Anhalt dafür, daß die Tetraparese nach der Postnatalzeit entstanden ist.

- Das Verhältnis Jungen zu Mädchen betrug 39 : 29.

- 34 der untersuchten Kinder waren Frühgeborene, 34 waren Reifgeborene.

- 14 Kinder sind Small-for-date-Babies, 3 Kinder kamen hypertroph zur Welt.

- Nach dem Verteilungsmuster der Parese konnten folgende Gruppen unterschieden werden:

Beinbetonte Tetraparese	24	35 Kinder
Triparese	11	
Seitenbetonte Tetraparese		6 Kinder
Bilaterale Tetraparese		27 Kinder

- Der Anteil an Frühgeborenen war bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese signifikant höher als bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese.

- Die mittlere Schwangerschaftsdauer betrug bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese 34,6 Schwangerschaftswochen, bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese 38,1 Schwangerschaftswochen.

- Das mittlere Geburtsgewicht betrug bei den Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese 2060 g, bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese 2920 g, bei Kindern mit einer seitenbetonten Tetraparese 3170 g.

- Die körperliche Behinderung war bei 3 Kindern leicht, bei 51 Kindern deutlich und bei 14 Kindern schwer ausgeprägt, wobei die motorische Entwicklung bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese signifikant besser war als bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese.

- Bei der Beurteilung der geistigen Entwicklung erwiesen sich 45 Kinder als bildungsfähig, 23 Kinder waren kaum bildungsfähig, wobei die geistige Entwicklung von Kindern mit beinbetonter Tetraparese signifikant besser war als die von Kindern mit einer bilateralen Tetraparese.

- Es bestand eine positive Korrelation zwischen geistiger und körperlicher Behinderung.

- Ein Anfallsleiden wurde bei 29 Kindern gefunden, es trat signifikant häufiger bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese auf als bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese.

- Die geistige Entwicklung war bei Kindern mit einem Anfallsleiden signifikant schlechter als bei Kindern ohne Anfallsleiden.

- Der Kopfumfang lag bei 19 Kindern unterhalb der 10. Perzentile. Kindern mit einer bilateralen Tetraparese hatten signifikant häufiger eine Mikrozephalie als Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese.

- 36 der untersuchten Kinder hatten Anfälle und/oder eine Mikrozephalie, 41 Kinder hatten Anfälle und/oder eine Mikrozephalie und/oder waren hypotroph bei der Geburt.

Diese Kinder zeigten eine signifikant schlechtere geistige Entwicklung als Kinder ohne Anfallsleiden, ohne Mikrozephalie und ohne Hypotrophie.

- Bei der Beurteilung der Belastung der Kinder durch Risikofaktoren im Sinne des Optimalitätsprinzips in Anlehnung an PRECHTL ergab sich eine mittlere reduzierte Optimalität von -10,73 Punkten mit der 50. Perzentile bei -10, gegenüber einer reduzierten Optimalität eines Vergleichskollektivs (MICHAELIS, DOPFER, FELLER, 1979) mit der 50. Perzentile bei -5 Punkten.

- Zwischen der Höhe der reduzierten Optimalität und der Schwere des klinischen Befunds konnte keine Korrealation gefunden werden.

6.2 Einteilung der verschiedenen Bilder der spastischen Tetraparese

Seit den Untersuchungen von LITTLE (1843, 1862) an Kindern mit spastischer Zerebralparese wurden zahlreiche Arbeiten veröffentlicht, die sich mit dem Problem der spastischen Parese auseinandersetzen. Wie in der Einleitung ausgeführt, gibt es aber bis heute keine eindeutige Definition der verschiedenen Bilder der spastischen Parese, wie auch über die Ätiologie der verschiedenen Formen keine genauen Angaben zu finden sind.

Zunächst soll daher ein Überblick über die Einteilungsvorschläge verschiedener Autoren gegeben werden (siehe Einteilung I und II).
Unser Vorschlag einer Einteilung der spastischen Zerebralparese geht davon aus, daß mit der Terminologie zunächst einmal das Krankheitsbild möglichst exakt beschrieben werden sollte.

In der von uns vorgeschlagenen Nomenklatur wird auf den Begriff "Diplegie" verzichtet, unter dem wie bei GRIFFITHS (1967) eine Behinderung an nur zwei Extremitäten verstanden werden kann, andere Autoren (HAGBERG 1973, INGRAM 1964) jedoch die tetraparetischen Formen zusammenfassen.

Alle Formen der spastischen Parese, bei denen alle vier Extremitäten betroffen sind, werden von daher im Tübinger Einteilungsvorschlag als Tetraparesen bezeichnet, die je nach Ausprägung an den einzelnen Extremitäten weiter differenziert werden in armbetonte, beinbetonte, seitenbetonte und bilaterale nichtbetonte Tetraparesen.

Wie dies auch von PAINE/OPPÉ vorgeschlagen worden ist, wird in der von uns verwendeten Terminologie der Ausdruck "Plegie" durch "Parese" ersetzt, um der Tatsache gerecht zu werden, daß häufig keine vollständige Lähmung vorliegt.

Einteilung der spastischen Syndrome der Zerebralparese (I)

	Bild der spastischen Behinderung	FREUD (1897)	INGRAM (1964)	HAGBERG (1973)	TÜBINGEN
I	Arm und Bein einer Körperseite sind betroffen; die andere Körperseite ist frei	Hemiplegie	Hemiplegie	Hemiplegie	Hemiparese
II	Beide Beine sind betroffen; die Arme sind weitgehend frei	Paraplegie (Untergruppe der Diplegie)	Paraplegie (Untergruppe der Diplegie)	reine Paraplegie	Paraparese
III	Alle Extremitäten sind betroffen (Untergruppen siehe Einteilung II)	Diplegie (Zusammenfassung der Bilder III a,b,e).	Diplegie (Bilder III a-c) Bilaterale Hemiplegie (Bild IIIe)	Diplegisches Syndrom (Bilder III a,b) Tetraplegie (Bild III e)	Tetraparese (Bilder III a - e)

Einteilung der spastischen Syndrome der Zerebralparese (II) - Tetraparesen

	Bild der spastischen Behinderung	FREUD (1897)	INGRAM (1964)	HAGBERG (1973)	TÜBINGEN
IIIa	Alle Extremitäten sind in ungefähr gleicher Stärke betroffen	allgemeine zerebrale Starre	Tetraplegie	Diplegie mit tetraplegischer Parese	bilaterale nichtbetonte Tetraparese
IIIb	Alle Extremitäten sind betroffen; die Behinderung ist an den Beinen deutlich stärker ausgeprägt als an den Armen	Paraplegie (Arme sind relativ frei)	Paraplegie	Paraplegie	beinbetonte Tetraparese
IIIc	Alle Extremitäten sind betroffen; die Behinderung ist an beiden Beinen und an einem Arm stärker ausgeprägt als am anderen Arm	-	Triplegie	-	Triparese
IIId	Alle Extremitäten sind betroffen; die Behinderung ist am Arm und am Bein einer Körperseite stärker ausgeprägt als an der andern	-	-	-	seitenbetonte Tetraparese
IIIe	Alle Extremitäten sind betroffen; die Behinderung ist an den Armen stärker ausgeprägt als an den Beinen.	bilaterale Hemiplegie	bilaterale Hemiplegie	Tetraplegie	armbetonte Tetraparese

6.3 Vergleich der Ergebnisse mit der Literatur

In Übereinstimmung mit den Ergebnissen in der Literatur

- konnten beim Krankheitsbild der spastischen Tetraparese je nach Ausprägung der Parese an den einzelnen Extremitäten verschiedene Formen unterschieden werden.

  In der vorliegenden Untersuchung standen 24 beinbetonten Tetraparesen und 11 Triparesen 27 bilaterale nichtbetonte Tetraparesen gegenüber (INGRAM 1964 bei 79 Kindern: 29 - 23 - 27; FREUD 1897 bei 69 Kindern: 30 beinbetonte Tetraparesen, 39 bilaterale Tetraparesen)

- trat die spastische Tetraparese bei Knaben häufiger auf als bei Mädchen (DURKIN 1976; LEMPP 1970; KALBE 1978)

- war die geistige Entwicklung bei Kindern mit spastischer Tetraparese deutlich unterdurchschnittlich (CHURCHILL 1958; INGRAM 1964; GRIFFITHS 1967; HAGBERG 1975)

- bestand ein Zusammenhang zwischen dem Bild der spastischen Tetraparese und dem Grad der geistigen Behinderung (INGRAM 1964; GRIFFITHS 1967)

- fand sich eine positive Korrelation zwischen geistiger und körperlicher Behinderung (MENKES 1974; INGRAM 1964)

- traten bei Kindern mit spastischer Tetraparese gehäuft Anfallsleiden auf (WOODS 1957; PERLSTEIN 1955; CHURCHILL 1958, INGRAM 1964)

- wurde bei Kindern mit spastischer Tetraparese gehäuft eine Mikrozephalie festgestellt (NEUHÄUSER 1977, KALBE 1978)

- kam Strabismus bei Kindern mit spastischer Tetraparese gehäuft vor, wobei Frühgeborene wiederum häufiger betroffen waren als Reifgeborene (WOODS 1957; DOUGLAS 1961; INGRAM 1964)

- fand sich ein hoher Anteil an frühgeborenen Kindern, der wiederum bei Kindern mit beinbetonter Tetraparese signifikant höher war als bei Kindern mit bilateraler Tetraparese (FREUD 1897, MATTHIASS 1966, MATTHES 1969, HAGBERG 1973)

- war dementsprechend die durchschnittliche Schwangerschaftsdauer deutlich kürzer (ALBERMAN 1963, GRIFFITHS 1967, DURKIN 1974), wobei Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese durchschnittlich deutlich früher geboren wurden als Kinder mit einer bilateralen Tetraparese (GRIFFITHS 1967)

- fand sich ein unterdurchschnittliches Geburtsgewicht, das bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese entsprechend der häufigeren Frühgeburtlichkeit niederer lag als bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese (MITCHELL 1961, GRIFFITHS 1967)

- zeigte sich eine zweigipflige Kurve bei der Verteilung der Geburtsgewichte (CHILD/EVANS 1954, ALBERMAN 1963, DURKIN 1974), wobei der eine Gipfel den (frühgeborenen) Kindern mit beinbetonter Tetraparese, der zweite Gipfel den (reifgeborenen) Kindern mit bilateraler Tetraparese zuzurechnen ist.

- waren unter den Kindern mit spastischer Tetraparese mehr Small-for-date-babies als es dem Bevölkerungsdurchschnitt entspricht (ALBERMAN 1963, HAGBERG 1975)

- kamen Mehrlingsschwangerschaften gehäuft vor (RUSSELL 1961, MITCHELL 1961, HAGBERG 1975)

- traten Komplikationen bei früheren Schwangerschaften häufiger auf (INGRAM 1964, McMANUS 1977)

- fand sich ein hoher Anteil an Müttern über 30 Jahren oder unter 20 Jahren (INGRAM 1964, DURKIN 1974, NEUHÄUSER 1977)

- waren Schwangerschaft und Geburt häufig belastet, besonders häufig kam es zu einer Asphyxie (CHURCHILL 1958, GRIFFITHS 1967, HAGBERG 1975, DURKIN 1974, NEUHÄUSER 1977)

Im Gegensatz zu den Angaben der Literatur

- wurden in der untersuchten Gruppe bei 6 von 68 Kindern eine deutliche Seitenbetonung festgestellt. Seitenbetonte Tetraparesen werden unseres Wissens in der Literatur nicht aufgeführt

- wurden dagegen in unserer Population keine armbetonten Tetraparesen gefunden. HAGBERG (1973) beschreibt allerdings ihre Häufigkeit mit nur 2% aller spastischen Formen der Zerebralparese, so daß das Fehlen dieser Gruppe in unserer Untersuchung auch eine Funktion der Menge sein könnte

- kamen beinbetonte Tetraparesen auch bei reifen Neugeborenen vor; diese verhielten sich jedoch nach den klinischen Befunden wie Frühgeborene (HAGBERG 1973)

- konnte kein Zusammenhang zwischen Geburtsanamnese und geistiger Entwicklung gefunden werden (MENKES 1974)

- zeigten Kinder mit beinbetonter und mit bilateraler Tetraparese keinen signifikanten Unterschied bezüglich des Anteils an Small-for-date-babies (ALBERMAN 1963)

- wurde ein Strabismus wesentlich häufiger bei Kindern mit einer beinbetonten Tetraparese als bei Kindern mit einer bilateralen Tetraparese gefunden (INGRAM 1964, WOODS 1957, DOUGLAS 1961)

6.4 Ätiologie und Krankheitsbild der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese

6.4.1 Prä- und perinatale Faktoren bei der Entstehung der spastischen Tetraparese

Besondere Beachtung verdient die Frage, ob es sich bei den verschiedenen Formen der angeborenen spastischen Tetraparese um ätiologisch und klinisch ähnliche oder verschiedene Krankheitsbilder handelt.

HAGBERG (1973) beschreibt zwei Untergruppen der spastischen Tetraparese: eine Gruppe mit stark beinbetonter Parese, in der Frühgeborene und Kinder mit einem niedrigen mittleren Geburtsgewicht überwiegen; die andere Gruppe umfaßt Kinder mit einer Behinderung an allen Extremitäten, bei denen hauptsächlich abnorme Schwangerschaften und/oder pränatale Symptome zu verzeichnen waren.

INGRAM (1964) nennt bei frühgeborenen Kindern mit spastischer Tetraparese vor allem das Zusammentreffen von prä- und von perinatalen Faktoren als Ursache des Krankheitsbilds, während bei Reifgeborenen die Ursache häufig unbekannt ist bzw. weder prä- noch perinatale Faktoren eindeutig überwiegen.

FREUD (1897) und MATTHES (1969) trennen nicht zwischen den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese: beide kommen auf ein Überwiegen der perinatalen Faktoren als Entstehungsursache der spastischen Tetraparese.

Außer den oben genannten Aussagen fanden sich in der untersuchten Literatur keine genaueren Angaben zur Fragestellung der prä- bzw. perinatalen Entstehung der spastischen Tetraparese.

In der vorliegenden Untersuchung ergab sich bei der Anamneseerhebung in Anlehnung an PRECHTL für alle untersuchten Formen der spastischen Tetraparese eine signifikant stärker reduzierte Optimalität als für Kinder eines Ver-

gleichskollektivs (MICHAELIS, DOPFER, FELLER 1979). Dies traf sowohl für die mütterliche und die Schwangerschaftsanamnese (entspricht den pränatalen Faktoren) als auch für die Geburts- und kindliche Anamnese (perinatale Faktoren) zu.

Innerhalb der einzelnen Gruppen zeigten sich geringe Unterschiede, die jedoch wegen der zu kleinen Zahl nicht ausgewertet werden konnten.

Aus der Schwangerschafts- und Geburtsanamnese kann zudem nicht ohne weiteres auf eine prä- oder perinatale Entstehung der spastischen Parese geschlossen werden. So hatten z.B. 60% der Kinder mit einer bilateralen Tetraparese gegenüber 40% der Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese einen 1-Minuten-Apgar unter 7 und 52% der Kinder mit einer bilateralen gegenüber 17% der Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese mußten künstlich beatmet bzw. intubiert werden - damit bleibt aber unbeantwortet, ob bereits pränatale Schädigungen zu solchen Geburtskomplikationen geführt haben.

Sehr häufig scheint jedoch ein Zusammentreffen von prä- und perinatalen Komplikationen verantwortlich für das Krankheitsbild zu sein. Diese Zusammenhänge sollen in einer nachfolgenden Publikation näher untersucht werden.

6.4.2 Klinisch-neurologische Symptomatik

Eindeutigere Aussagen lassen sich aus den klinischen Befunden ziehen.
Tabelle 19 faßt die wichtigsten Ergebnisse zusammen, die bei den Kindern mit beinbetonter bzw. bilateraler Tetraparese gefunden wurden.

Tabelle 19

	Beinbetonte Tetraparesen	Bilaterale Tetraparesen	Seitenbetonte Tetraparesen
Frühgeborene/ Reifgeborene	signifikant häufiger Frühgeborene	signifikant häufiger Reifgeborene	1 Frühgeborenes 5 Reifgeborene
mittlere Schwangerschaftsdauer	34,6 Wochen	38,1 Wochen	39,1 Wochen
mittleres Geburtsgewicht	2060 g	2920 g	3170 g
motorische Entwicklung leicht: deutlich : schwer behindert	1 :32 : 2 signifikant besser	0 : 15 : 12 signifikant schlechter	2 : 4 : 0
geistige Entwicklung bildungsfähig : kaum bildungsfähig	30 : 5 signifikant besser	9 : 18 signifikant schlechter	6 : 0

Fortsetzung Tabelle 19

	Beinbetonte Tetraparesen	Bilaterale Tetraparesen	Seitenbetonte Tetraparesen
Anfallsleiden	9 (0.26)	19 (0.66) signifikant häufiger	1 (0.17)
Mikrozephalie	7 (0.20)	12 (0.44) signifikant häufiger	0
Small-for-date-Babies	6 (0.17) nicht signifikant	7 (0.26) nicht signifikant	1 (0.17)
Kombination Anfälle und/oder Mikrozephalie und/oder Hypotrophie	17 (0.49)	22 (0.81) signifikant häufiger	2 (0.33)

6.4.3 Schlußfolgerungen zur Ätiologie der spastischen Tetraparese

Beinbetonte Tetraparesen

Beinbetonte Tetraparesen kommen am häufigsten bei Frühgeborenen vor. Wie HAGBERG (1973) nachgewiesen hat, kam es durch die verbesserte Intensivtherapie während und nach der Geburt von Frühgeborenen zu einem deutlichen Rückgang der spastischen Paraparese und der beinbetonten Tetraparese. Wären diese Formen vorwiegend pränatal entstanden, wäre ein solcher Rückgang nicht zu erklären.

Demgegenüber kann durch die verbesserten Stoffwechselbedingungen unter einer Intensivtherapie eine postnatale Schädigung des Gehirns durch Sauerstoffmangel, durch Azidose und durch Kreislaufkomplikationen verhindert werden (MICHAELIS 1979).
Dieser Zusammenhang spricht dafür, daß beinbetonte Tetraparesen eine Erweiterung des Krankheitsbilds der Paraparese darstellen und wie diese (HAGBERG 1973) postnatal entstehen.

Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese haben eine signifikant bessere geistige und motorische Entwicklung und zeigen signifikant seltener eine Mikrozephalie oder ein Anfallsleiden als Kinder mit einer bilateralen Tetraparese. Auch von daher scheint eine vorwiegend pränatale Schädigung eher unwahrscheinlich.

Neben der größeren Gruppe der frühgeborenen Kinder (zwei Drittel) gibt es jedoch auch eine kleinere Zahl (ein Drittel) reifgeborener Kinder mit beinbetonter Tetraparese. Diese Kinder entsprechen in ihrer geistigen und körperlichen Entwicklung den Frühgeborenen, weisen jedoch eine höhere Rate an Anfallsleiden und Mikrozephalie auf. Das könnte darauf hinweisen, daß es auch beinbetonte Tetraparesen gibt, die pränatal entstanden sind, die Schädigung jedoch nur zu einer relativ geringeren Behinderung geführt hat. Dafür könnte auch die Tatsache sprechen, daß reife Kinder

mit einer beinbetonten Tetraparese die geringste mittlere reduzierte Optimalität innerhalb der untersuchten Gruppe aufweisen (- 9,1).

Bilaterale Tetraparesen

Bilaterale Tetraparesen treten gehäuft bei Reifgeborenen auf. Bei der Gruppe der bilateralen Tetraparesen war nach HAGBERG (1973) in den letzten Jahren kein Rückgang der Häufigkeit zu verzeichnen.

Die Tatsache, daß bei besonders vielen Kindern mit einer bilateralen Tetraparese eine schwere Asphyxie in der Anamnese erwähnt ist, läßt nicht eindeutig den Schluß auf eine postnatale Schädigung zu: Asphyxie könnte (wie die gleichbleibende Häufigkeit dieser Form nahelegt) auf einer pränatalen Vorschädigung des Zentralnervensystems beruhen.

Für eine pränatale Schädigung spricht der hohe Anteil an Kindern mit einer Mikrozephalie und mit einem Anfallsleiden bei den Kindern mit einer bilateralen Tetraparese. Besonders häufig kommt eine Mikrozephalie bei frühgeborenen Kindern mit bilateraler Tetraparese vor (0.63), diese Gruppe hat gleichzeitig die am stärksten reduzierte Optimalität (- 12,3).

Insgesamt scheinen für die Gruppe der Kinder mit bilateraler Tetraparese häufig pränatale und perinatale Komplikationen bei der Entstehung des Krankheitsbilds zusammenzuwirken.

Es läßt sich jedoch nicht ausschließen, daß auch bilaterale Tetraparesen vorwiegend durch eine schwere natale und postnatale Asphyxie ausgelöst werden können.

Seitenbetonte Tetraparesen

Wegen der geringen Fallzahl lassen sich nur bedingt Aussagen machen. Reifgeborene überwiegen in dieser Gruppe, die geistige Entwicklung ist bei allen diesen Kindern gut.

Es ist möglich, daß die seitenbetonte Tetraparese - entsprechend dem Zusammenhang zwischen beinbetonter Tetraparese und Paraparese - eine Erweiterung des Krankheitsbilds der spastischen Hemiparese ist und daher wie diese bereits pränatal entstanden sein müßte (ROOSCHÜTZ 1976).

7. ZUSAMMENFASSUNG

Die Untersuchung erfolgte an einer klar definierten Gruppe von 68 Kindern aus den Jahren 1965 - 1976, die an der Abteilung Entwicklungsneurologie der Universitäts-Kinderklinik Tübingen mit der Diagnose "Spastische Tetraparese" vorgestellt worden waren.

Das Ziel der Untersuchung bestand darin, genauere Vorstellungen über die Entstehung und über das Krankheitsbild der verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese zu gewinnen.

Die wichtigsten Ergebnisse lassen sich folgendermaßen zusammenfassen:

Das Krankheitsbild der spastischen Tetraparese läßt sich unterteilen in:

- Beinbetonte Tetraparesen
- Triparesen
- Seitenbetonte Tetraparesen
- Bilaterale Tetraparesen
- Armbetonte Tetraparesen

Beinbetonte Tetraparesen und Triparesen können zu einer Gruppe zusammengefaßt werden, bei beiden steht die Betonung der Beine im Vordergrund, ätiologisch und klinisch zeigen sich keine wesentlichen Unterschiede.

Die Hälfte der untersuchten Kinder mit einer spastischen Tetraparese waren Frühgeborene, ihr Anteil war unter den Kindern mit beinbetonter Tetraparese signifikant höher als unter den Kindern mit bilateraler Tetraparese.

Ein Anfallsleiden oder eine Mikrozephalie wurde bei überdurchschnittlich vielen Kindern beschrieben, hier war der Anteil der Kinder mit einer bilateralen Tetraparese signifikant höher als der der Kinder mit beinbetonter Tetraparese.

Die körperliche und geistige Entwicklung ist bei den Kindern mit spastischer Tetraparese deutlich beeinträchtigt. Die Kinder mit einer bilateralen Tetraparese zeigten dabei eine signifikant schlechtere geistige und körperliche Entwicklung als die Kinder mit einer beinbetonten Tetraparese.

Prä- und perinatale Komplikationen, die zu einer zerebralen Schädigung im Sinne einer spastischen Tetraparese führen könnten, kamen bei allen Formen der spastischen Tetraparese gehäuft vor. Innerhalb der einzelnen Gruppen gab es zwar geringe Unterschiede, die aber wegen der zu kleinen Fallzahl nicht ausgewertet werden konnten.

Die Ergebnisse zeigen, daß es sich bei den verschiedenen Formen der spastischen Tetraparese, insbesondere bei den beinbetonten und den bilateralen Tetraparesen, nicht nur um verschieden schwere Ausprägungsgrade des gleichen Krankheitsbilds handelt, sondern daß sowohl in der Anamnese als auch beim klinischen Befund deutliche Unterschiede bestehen, und zwar in erster Linie hinsichtlich des Anteils an Frühgeburten (Schwangerschaftsdauer, Geburtsgewicht), der geistigen und körperlichen Entwicklung, der Häufigkeit von Anfallsleiden und Mikrozephalie, ebenso hinsichtlich der Prognose und wahrscheinlich auch hinsichtlich der Pathogenese.

Anmerkung: Nach mehreren Diskussionen über die Einteilung und die Nomenklatur der spastischen Tetraparesen anhand der vorliegenden Arbeit hat sich herausgestellt, das für das hier "bilaterale Tetraparese" genannte Krankheitsbild die Bezeichnung "symmetrische Tetraparese"zutreffender und verständlicher ist.

ANHANG

Liste der optimalen obstetrischen und postnatalen Bedingungen

(in weitgehender Anlehnung an PRECHTL)

M ü t t e r l i c h e A n a m n e s e

1. Zahl der Schwangerschaften nicht mehr als 4
2. Keine volle oder teilweise Berufstätigkeit
3. Keine sehr schlechte soziale Stellung oder sehr schlechte soziale Bedingungen
4. Nicht alleinstehend
5. Mütterliches Alter bei Primipara nicht unter 18 und nicht über 30 Jahre; bei Multipara nicht unter 20, nicht über 30 Jahre
6. Keine Früh-, Tot-, Fehlgeburten in der Anamnese
7. Keine Komplikationen bei früheren Schwangerschaften oder Geburten
8. Keine pathologischen Beckenmaße
9. Keine unerwünschte Sterilität von mehr als 2 Jahren
10. Nicht mehr als 5 Jahre seit der letzten Schwangerschaft
11. Keine schweren chronischen Erkrankungen (Diabetes, endokrinologische Erkrankungen, Herzfehler, chronische Polyarthritis u.ä.)

S c h w a n g e r s c h a f t s a n a m n e s e

12. Nicht weniger als 3 x in ärztlicher Überwachung
13. Keine Gestose (Blutdruck nicht über 140/90 mmHg, keine Ruheödeme, keine Albuminurie mehr als Spur), auch nicht monosymptom. Gestose

14. Keine schwere oder chronische Anämie (Hb nicht weniger als 8 g%)
15. Keine Blutungen
16. Keine drohende Frühgeburt (keine Bettruhe, keine Toxolyse, kein Shirodkar)
17. Keine schweren Infektionen
18. Keine schweren Erkrankungen (Unfall, Operation, Narkose, stationär zu behandelnde Hyperemesis)
19. Keine Röntgenuntersuchung im 1. Trimenon
20. Keine Medikamente im 1. Trimenon, kein Medikamentenmißbrauch, kein Mißbrauch mit Alkohol, Nikotin, Drogen
21. Keine schwere, über Wochen anhaltende psychische Streßsituation
22. Kein Anhalt für intrauterine Streßsituation (Oestriol, HPL, Ultraschall, CTG)

Geburtsanamnese

23. Keine Mehrlingsschwangerschaft
24. Keine primäre oder sekundäre Wehenschwäche
25. Blasensprung nicht länger als 12 Stunden vor der Geburt
26. Kein Hydramnion
27. Eröffnungsperiode nicht kürzer als 6 Std. und nicht länger als 12 Std.
28. Austreibungsperiode nicht kürzer als 10 Min., nicht länger als 1 Std.
29. Keine operative Entbindung
30. Unauffälliges Fruchtwasser
31. Keine Medikamente unter der Geburt
32. Kein Anhalt für eine fetale Gefährdung (CTG, Amnioskopie, Alteration der Herzfrequenz)

K i n d l i c h e A n a m n e s e

33. Gestationsalter nicht unter 38 und nicht über 41 Wochen
34. Geburtsgewicht nicht unter der 10. und nicht über der 90. Perzentile
35. Keine Einstellungsanomalie
36. Keine vorzeitige Plazentaablösung, keine Plazenta praevia
37. Keine Plazentaanomalien (Infarkte, nicht zu klein, nicht zu groß, nicht ödematös)
38. Keine Nabelschnuranomalien (Umschlingung, Verfärbung, Knoten)
39. Apgar in der 1. Min. nicht unter 7, nach 5 Min. nicht unter 8
40. Keine künstliche Beatmung oder Intubation sofort nach der Geburt
41. Keine medikamentöse Behandlung einer Azidose sofort nach der Geburt
42. Kein Abfall der Körpertemeratur unter 36° C (z.B. bei Transport, z.B. bei Asphyxietherapie)

P o s t n a t a l e A n a m n e s e

43. Keine schwere Hypoxie, Azidose oder Atemnotsyndrom, die eine medikamentöse oder maschinelle Behandlung notwendig machten
44. Kein Koma
45. Keine Apnoen
46. Keine Krampfanfälle
47. Keine geburtstraumatische Schädigung
48. Hämatokrit nicht über 70%
49. Keine ausgeprägte Trinkschwäche oder Gedeihstörung in den ersten Lebenswochen

50. Gesamtbilirubin nicht über der Beobachtungszone mit und ohne Austauschtransfusion
51. Keine ausgeprägt pathologischen blutchemischen Abweichungen (z.B. Blutzucker nicht unter 20 mg%)
52. Keine anderen lebensgefährdenden Erkrankungen in der Postnatalphase (z.B. Sepsis, Operation)

LITERATURVERZEICHNIS

ALBERMAN, E. — Birth Weight and Length of Gestation in Cerebral Palsy Dev. Med. Child. Neurol. 15: 338 (1963)

ASHER, P.; SCHONELL, T.E. — A survey of 400 cases of Cerebral Palsy in childhood Arch. Dis. Childh. 23: 213, (1950)

BALF, C.L., INGRAM, T.T.S. — Problems in the classification of Cerebral Palsy Brit. Med. J. 2: 163, (1956)

BAX, M. — Terminology and classification of Cerebral Palsy Dev. Med. Child. Neurol. 6: 295-297 (1964)

CHILDS, B.; EVANS, P.R. — Birth weight of children with cerbral Palsy Lancet 1: 642 (1954)

CHURCHILL, J.A. — The relationship of Littles Disease to premature birth Am. J. Dis. Child. 96: 32-39 (1958)

CHURCHILL, J.A. — The etiology of Cerebral Palsy in pre-term infants Dev. Med. Child. Neurol.16: 143 - 149 (1974)

DOPFER, R. — Inaugural Dissertation Tübingen, 1979

DOPFER-FELLER, P. Vergleichende Untersuchung zur obstetrischen und perinatalen Optimalität bei Neugeborenen aus drei verschiedenen Krankenhäusern
Inaugural-Dissertation
Tübingen, 1979

DOUGLAS, A.A. Cerebral Palsy in Childhood and Adolescence.
Ophtalmological Aspects
Ed. Henderson. Edinburgh: Livingstone. (1961)

DURKIN, M.V. Cerebral Palsy in the severe retarded.
A thesis for the degree of master of science, University of Wisconsin (1974)

DURKIN, M.V., KAVEGGIA, E.G., PENDLETON, E., NEUHÄUSER, G., OPITZ, J.M. Analysis of Etiologic Factors in Cerebral Palsy with severe mental retardation
Europ. J. Pediatr. 123: 67 - 81 (1976)

EVANS, P.R. Antecedents of Cerebral Palsy
Arch. Dis. Childh. 23: 213 (1948)

FREUD, S. Die infantile Cerebrallähmung
Wien 1897

GLENTING, P. Course and Prognosis of Congenital Spastic Hemiplegia
Dev. Med. Child. Neurol. 5: 252-259 (1963)

GRIFFITHS, M.J.
BARRETT, N.M.
Cerebral Palsy in Birmingham
Dev. Med. Child. Neurol. 9:
33 - 47 (1967)

GRIFFITHS, M.J.
Cerebral Palsy in Multiple Pregnancy
Dev. Med. Child. Neurol. 9:
713 - 731 (1967)

HAGBERG, B.
Klinische Symtome bei Zerebralparesen - eine umfassende neuropädiatrische Studie
M. Schr. Kinderheilkunde 121:
259 - 264 (1973)

HAGBERG, B.
The changing panorama of Cerebral Palsy in Sveden 1954 - 1970
I: Analysis of General Changes
Acta Paediatr. Scand. 64:
187 - 192 (1975)

HAGBERG, B., HAGBERG, G., OLOW, J.
The changing panorama of Cerebral Palsy in Sveden 1954 - 1970
II: Analysis of various syndroms.
Acta Paediatr. Scand. 64:
193 - 200 (1975)

HAGBERG, B. et al
The changing panorama of Cerebral Palsy in Sveden 1954 - 1970
III: The importance of foetal deprivation of supply
Acta Paediatr. Scand. 65:
403 - 408 (1976)

INGRAM, T.T.S
Pediatric Aspects of Cerebral Palsy. Edinburgh E.a.S., Livingstone LTD 1964

KALBE, U.
Kleine Fehlbildungen bei Kindern mit Zerebralparese
Der Kinderarzt 9, Nr.6 (1978)

LEMPP, R.
Frühkindliche Hirnschäden und Neurose
Verlag Hans Huber
Berlin, Stuttgart, Wien, 1970

LITTLE, W.J.
Course of Lectures on the deformities of the human frame
Lancet 1: 319 (1843/1844)

LITTLE, W.J.
On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities
Trans. Obstet. Soc. London 3: 293-344 (1862)

MATTHES, A., KRUSE, R.
Neuropädiatrie
Thieme, Stuttgart,1973

MATTHIASS, H.H.
Untersuchungstechnik und Diagnose der infantilen Zerebralparesen im Säuglings- und Kleinkindesalter
Thieme, Stuttgart 1966

Mc MANUS, F., RANG, M.,CHANCE, G., WHITTAKER, J.
Is Cerebral Palsy a preventable Disease
Obstet. Gynecol. 50: 71 (1977)

MENKES, J.H. Textbook of Child Neurology
Lea. a. Febiger
Philadelphia, 1974.

MICHAELIS, R. et al Die Erfassung obstetrischer und postnataler Risikofaktoren durch eine Liste optimaler Bedingungen
Monatsschr. Kinderheilkunde 127: 149 (1979)

MICHAELIS, R. et al Anwendung des Optimalitätskonzeptes nach Prechtl II
Monatsschr. Kinderheilkunde 127: 196 - 200 (1979)

MICHAELIS, R. Die infantile Zerebralparese - Pathogenese, Klinik, Frühdiagnose
Referat Orthop. Univers. Klinik Tübingen (1979)

MITCHELL, R.G. The Definition and Classification of Cerebral Palsy
See: Henderson, J.C.: Cerebral Palsy, Livingstone, London , 1961

NEUHÄUSER, G. The spectrum of Cerebral Palsy in mentally retarded patients
European Federation of Child Neurology Societies
Braunlage, 1977

PAINE, S. OPPE, E. Die neurologische Untersuchung von Kindern
Thieme, Stuttgart, 1970

PERLSTEIN, M.A.
Cerebral Palsy: medical and educational implications
Amer. J. ment. Defic. 60: 115 (1955)

PRECHTL, H.F.R.
Neurological findings in newborn infants after pre- and postnatal complications
Aspects of prematurity and dysmaturity
Ed: Jonxis, I.H.P., Visser, H.K.A., Troelstra, I.A.
Leiden: Stenfert Kroese 1968

RIEGEL, H., HICKL, H.J.
Angewandte Perinatologie
Urban- Schwarzenberg, München 1974

ROOSCHÜTZ
Klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild der angeborenen spastischen Hemiparese
Inaugural-Dissertation
Tübingen 1976

RUSSELL, E.M.
Correlation between birthweight and clinical findings in Diplegia
Arch. Dis. Childh. 35:548 (1960)

RUSSELL, E.M.
Cerebral palsied twins
Arch. Dis. Childh. 36:328 (1961)

SALMONSSEN, L., SKATVEDT, M.
The clinical features and aetiology of Cerebral Palsy
Amer. J. publ. Hlth. 49 (3): 343 (1955)

SKATVEDT, M. Cerebral Palsy - a clinical study of 370 cases Acta Paediatrica, 47: 706-713 (1958)

VINING, E.P.G. et al Cerebral Palsy Am. J. Dis. Child. 130: 643-649 (1976)

WOODS,G. Cerebral Palsy in Childhood Bristol: Wright. 1957

Lebenslauf

Am 8. Februar 1954 wurde ich, Ursula Hege, in Schwäbisch Hall als viertes Kind des Pfarrers Dr. Albrecht Hege und seiner Frau Klara, geb. Mayer geboren.

Von 1961 bis 1965 besuchte ich die Dammvolksschule in Heilbronn, danach das Theodor-Heuss-Gymnasium Heilbronn, wo ich im Juni 1973 die Reifeprüfung ablegte.

Im Wintersemester 1973/74 begann ich mein Medizinstudium an der Eberhard-Karls-Universität in Tübingen. Dort bestand ich 1976 die ärztliche Vorprüfung, 1977 den ersten, 1979 den zweiten Teil der ärztlichen Prüfung.
Das Praktische Jahr leistete ich 1979/80 am Kreiskrankenhaus Böblingen mit dem Wahlfach Kinderheilkunde ab.

Am 16. Oktober 1980 legte ich in Böblingen den Dritten Abschnitt der ärztlichen Prüfung ab.